

Académie de Paris
Université René Descartes
Faculté de Médecine Cochin Port-Royal

Année 1975

No 133
N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Didier WEILL

Interne des hôpitaux de Paris
né le 29 février 1944 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

1975

**TRAITEMENT CHIRURGICAL
DU VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE
à propos de 13 interventions réparatrices**

Président : M. Pierre VERNANT, professeur

Année 1975

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)
PAR

Didier WEILL

Interne des hôpitaux de Paris
né le 29 février 1944 à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

19

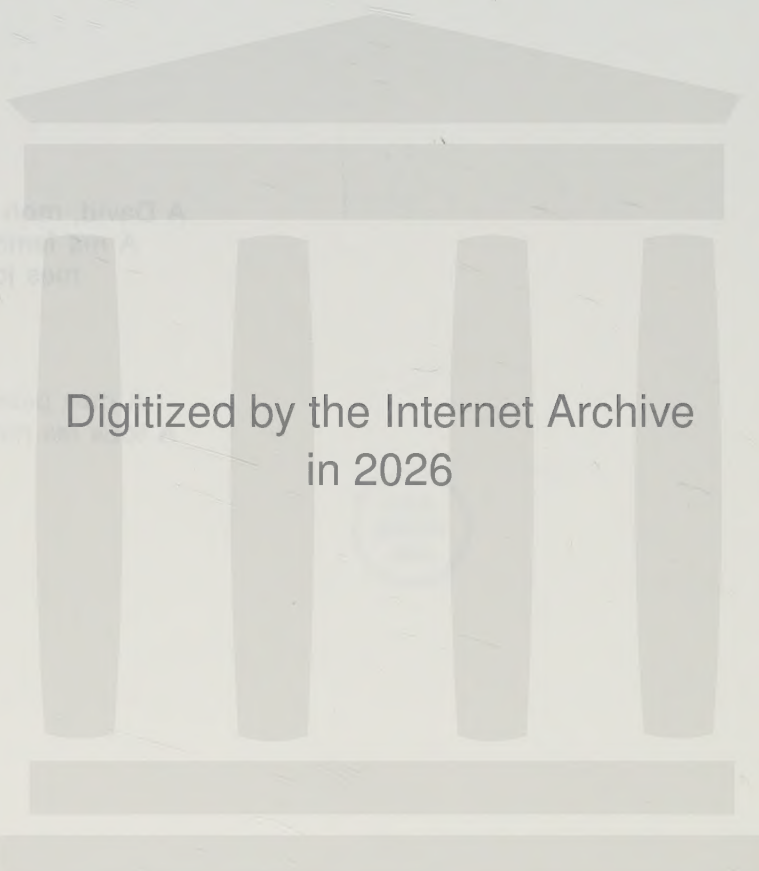
**TRAITEMENT CHIRURGICAL
DU VENTRICULE DROIT A DOUBLE ISSUE
à propos de 13 interventions réparatrices**

Président : M. Pierre VERNANT, professeur



A David, mon fils
A ma femme :
mes joies

A mes parents
A tous les miens



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A M. le professeur Pierre VERNANT

qui me fait l'honneur de présider cette thèse,
m'en a inspiré le sujet,
guidé tout au long de sa réalisation,
et m'a fait aimer les cardiopathies congénitales

A M. le professeur Jean DI MATTEO
professeur de clinique cardiologique
médecin de l'hôpital Necker
qui m'a accueilli dans son service
et a bien voulu me confier une observation.

A MM. les professeurs agrégés

P. CORONE

F. GUERIN

qui ont eu l'amabilité de mettre
leurs observations à ma disposition.

Au Dr A. CASASOPRANA

qui m'a aidé dans ce travail avec
toujours autant de compétence que de gentillesse

Au Pr P. GODEAU

Au Pr G. MANIGAND

qui m'ont montré que sans médecine interne,
il n'y a pas de bonne médecine.

Au Pr Agrégé A. CARPENTIER

qui m'a guidé au cours de mes études.

Au Dr A. LOCKART

qui m'a initié à la physiologie.

Au Pr Agrégé M. SAFAR

Au Pr Agrégé A. VACHERON

Au Pr Agrégé S. WITCHITZ

Au Dr S. GAUDEAU

Au Dr R. HAIAT

pour leur enseignement.

Au Pr Agrégé A. HEULIN

pour ses précieux conseils.

Au Dr F. BOUCHARD

Au Dr H. GESWIND

Au Dr F. HERREMAN

Au Dr J.L. TRICOT

qui m'ont aimablement donné leurs documents.

A MES MAITRES D'EXTERNAT

Dr L.N. DESFOSSES

Dr J. LAZARD

Pr M. DAVID

Pr R. KOURILSKY

Pr A. LE MAIRE

Pr J. CATINAT

A MES MAITRES D'INTERNAT

Pr M. DEPARIS

Dr P. CHICHE

Pr M. DEGEORGES

Pr P. MILLIEZ

Pr P. MAURICE

Pr P. VERNANT

Pr J. DI MATTEO

SOMMAIRE

	Pages
Liste des figures, tableau, schémas, table	17
Liste des abréviations utilisées	18
Introduction	19
Définition	21
Historique - Fréquence	23
Rappel d'embryo-pathologie	25
Rappel de physio-pathologie	33
Matériel d'étude	35
1^{re} partie : Étude préopératoire	
Clinique	41
Radiologique	44
Electrocardiographique	45
Echocardiographique	48
Hémodynamique	48
Trajet de la sonde	48
Pressions	50
Oxymétrie	51
Angiographie capillaire	52
ECG endo cavitaire	52
Phono endo cavitaire	52
Angiographique	53
2^e partie : Comptes rendus opératoires	
Vérifications anatomiques	59
3^e partie : Étude chirurgicale	
I. Interventions palliatives	77
II. Principe de la chirurgie réparatrice	79
III. Technique de la chirurgie réparatrice	82
1. La voie d'abord	82
2. Le patch	82
3. L'élargissement éventuel de la CIV	84
5. Les différents montages utilisés de correction de VDDI (PLANCHE)	85
IV. Modalités opératoires	87
1. Type de ventriculotomie	87
2. Mode de tunnelisation du ventricule gauche	87
3. Élargissement de la CIV	87
4. Réparation de la voie pulmonaire	87
V. Résultats	88
. Mortalité	88
. opératoire	88
. dans la série rapportée	
. dans la littérature	

. à distance	90
. dans la série rapportée	
. dans la littérature	
. Résultat clinique à distance des survivants	91
. dans la série rapportée	
. dans la littérature	
. Résultats hémodynamique à distance	96
. dans la série rapportée	
. dans la littérature	
VI. Facteurs de mortalité de l'intervention	105
. L'année de l'intervention	105
. L'âge au moment de l'intervention	105
. L'état clinique préopératoire	105
. L'existence d'une intervention palliative antérieure ..	106
. Caractères anatomiques et techniques chirurgicale ..	108
. L'état de la voie pulmonaire	108
. influence de la présence d'un rétrécissement pulmonaire	
. Influence de la qualité de la levée du rétrécissement pulmonaire	
. Appréciation per opératoire de la levée du RP	
. en cas de patch CIV → Aorte	
. en cas de patch CIV → AP	
. Incidence de l'intervention de RASTELLI	
. Les caractères de la CIV	114
. sa taille	
. sa position	
. La mise en place du patch avec l'aorte ou avec l'AP	114
. La présence d'une artère coronaire droite « anormale »	117
. L'existence d'un ventricule gauche hypoplasique ou de petite taille	118
. L'existence de malformations ou anomalies cardiaques associées	120
. L'état des résistances pulmonaires	122
. évaluées en pré-opératoire	
. évaluées en per opératoire	
. Patch « sténosant », patch « sténosé » : conclusion ...	126
VII. Indication opératoire	126
. Évolution spontanée du VDDI	126
. Indication et contre-indications de la réparation complète dans le VDDI	127
Conclusion	131
Documents annexes	133
Bibliographie	

LISTE DES TABLEAUX, FIGURES, SCHÉMAS ET TABLE

Schéma n° 1. — Absence d'effacement de la crête bulboventriculaire

Figure n° 1. — Type de développement du conus dans le VDDI

Figure n° 2. — Rapport des valves aortique et mitrale dans le VDDI et la tétralogie de FALLOT avec forte dextroposition de l'aorte.

Schémas n° 2. — Place de la CIV par rapport aux gros vaisseaux dans les différentes formes de VDDI.

Schémas n° 3. — Formes physiopathologiques du VDDI.

Tableau n° 1. — Interventions chirurgicales pratiquées (16).

Tableau n° 2. — État clinique (documents annexes).

Tableau n° 3. — Radiographie (documents annexes).

Tableau n° 4. — ECG (auriculogramme et conduction auriculo-ventriculaire) (documents annexes).

Tableau n° 5. — ECG (ventriculogramme) (documents annexes).

Figure n° 3. — Axe de QRS (dans le plan frontal).

Tableau n° 6. — Relation entre la taille de la CIV et les signes d'HVG.

Tableau n° 7. — Pressions (documents annexes).

Tableau n° 8. — Oxymétrie (documents annexes).

Tableau n° 9. — Angiographie.

Tableau n° 10. — Malpositions, malformations et anomalies cardiaques associées.

Tableau n° 11. — Interventions palliatives pour VDDI sans sténose pulmonaire.

Schéma n° 4. — Tunnelisation CIV → aorte.

PLANCHE Les différents montages possibles de réparation complète de VDDI dans la littérature.

Tableau n° 12. — Modalités opératoires.

Tableau n° 13. — Mortalité de l'intervention de réparation complète.

- Tableau n° 14. — Les différents montages utilisés.
- Tableau n° 15. — Les cas de réparation complète de VDDI dans la littérature.
- Tableau n° 16. — Contrôles hémodynamiques.
- Tableau n° 17. — Relation entre la mortalité chirurgicale et l'état clinique pré-opératoire.
- Tableau n° 18. — Pressions en fin d'intervention.
- Tableau n° 19. — Rapport pression ventricule droit/pression ventricule gauche en fin d'intervention.
- Tableau n° 20. — Gradient ventricule gauche - aorte en fin d'intervention.
- Tableau n° 21. — Mortalité en fonction de la taille de la CIV.
- Tableau n° 22. — Mortalité en présence d'une artère coronaire droite « anormale ».
- Tableau n° 23. — Mortalité en présence d'un ventricule gauche hypoplasique ou de petite taille.

LISTE DES ABRÉVIATIONS UTILISÉES

Ao :	Aorte
AP :	Artère pulmonaire
BAV :	Bloc auriculo-ventriculaire
CAV :	Canal atrio-ventriculaire
CIA :	Communication interauriculaire
CIV :	Communication interventriculaire
IP :	Insuffisance pulmonaire
IT :	Insuffisance tricuspide
OD :	Oreillette droite
OG :	Oreillette gauche
PCA :	Persistance du canal artériel
PFO :	Foramen ovale perméable
RP :	Sténose sur la voie pulmonaire
RVPAP :	Retour veineux pulmonaire anormal partiel
Sous/Ao :	Sous-aortique
Sous/Ap :	Sous-pulmonaire
VDDI :	Ventricule droit à double issue
VD :	Ventricule droit
VG :	Ventricule gauche

INTRODUCTION

Le ventricule droit à double issue (VDDI) est une malformation rare, de connaissance relativement récente, de diagnostic difficile, de pronostic grave, de correction chirurgicale délicate. La première fut faite par KIRKLIN en 1956 (66). Les cas par la suite rapportés de correction complète de VDDI ont été dans la très grande majorité des cas isolés.

Seuls, SAKAKIBARA (110) ainsi que l'équipe de la MAYO CLINIC (DANIELSON, DAICOFF, GOMES, KIRKLIN, Mc GOON, PATRICK) (28) en rapportent une série : de 17 cas pour SAKAKIBARA (sur une série de 38 VDDI), de 40 cas pour la MAYO CLINIC.

Ce travail rapporte les résultats de 13 réparations complètes de VDDI effectuées sur une série de 21 VDDI.

DEFINITION

- 1 Il existe deux ventricules et 2 gros vaisseaux.
- 2 Ces deux derniers naissent du ventricule droit; la seule voie d'éjection possible du ventricule gauche est une communication interventriculaire (CIV).
- 3 Les valves mitrales et aortiques sont en discontinuité.
 - . le 1^{er} caractère exclut le ventricule droit unique (que ROBERTS (108) et HALLERMANN (50) incluent dans le VDDI)
 - . le 3^e caractère exclut la tétralogie de FALLOT avec dextroposition aortique extrême
 - . le 2^e caractère doit être nuancé : en effet, le syndrome de TAUSSIG - BING dans lequel l'artère pulmonaire (AP) naît à cheval au-dessus de la CIV est actuellement classé dans le cadre du VDDI.
- — Certains cas de VDDI avec CIV absente ont été rapportés (4,29, 37, 84, 101). La malformation n'est viable (de 2 jours à 2 ans dans les cas rapportés) que s'il existe une communication interauriculaire (CIA) associée.
- EDWARDS (37) ainsi que RAO (105) rapportent un cas de VDDI décédé à la suite de la fermeture spontanée de la CIV; fermeture liée à l'accolement des valves mitrales ou tricuspides contre la CIV. Ces cas sont à rapprocher (106) d'un cas où du tissu fibreux dérivé des coussins endocardiques auriculo-ventriculaire faisait obstacle à l'éjection du ventricule gauche (130). Dans notre observation n° 8, la saillie des sigmoïdes aortiques obstruait partiellement la CIV.

HISTORIQUE

C'est PEACOCK (103) qui fut en 1866 le 1^{er} à décrire le VDDI. En 1923, SPITZER (116) la considère comme une forme de transposition des gros vaisseaux. En 1949, TAUSSIG et BING rapportent la forme comportant une transposition complète de l'aorte avec levoposition de l'artère pulmonaire. Puis, vers les années 50, sont décrits d'autres cas : en 1952 : ASTLEY (8), BRAUN (16) et MARTIN (86) ; en 1953 : MAC MAHON (84) ; en 1956 : ALCOTT (7), AZEVEDO (10). C'est en 1957 que WITHAM (139) crée le terme de Ventricule droit à double issue. C'est en 1961 que NEUFELD (96, 97, 98) propose sa classification. Plusieurs séries sont par la suite rapportées (40, 88, 90, 125, 126, 133).

FREQUENCE

Elle est rare : 2 cas sur 1 000 autopsies de cardiopathies congénitales pour ABOTT (1) ; proportion de 3 cas pour 1 000 à l'hôpital BROUSSAIS de 1950 à 1972 (72). Sur 56 109 naissances, MITCHELL (91) relève 457 cardiopathies congénitales dont 5 VDDI, soit donc 1 % des cardiopathies congénitales.

RAPPEL D'EMBRYO PATHOLOGIE

I - La cause du VDDI (schéma n° 1)

Il s'agit d'un trouble au stade du modelage interne du cœur. Il consiste en l'absence (ou le retard) d'effacement de la crête bulbo-ventriculaire : CORONE (24). Cette absence d'effacement empêche la translation normale du tronc conus vers la gauche, d'où un défaut de translation de l'aorte vers la gauche et la naissance de l'aorte à partir du ventricule droit. De ce défaut de translation de l'aorte vers la gauche s'ensuit un non-alignement de la crête supra-ventriculaire (encore appelée : septum conal ou mieux : bande pariétale) (: futur éperon de WOLFF) sur le septum inférior. C'est au contraire la cloison bulbo-ventriculaire qui (au lieu de s'effacer) se développe et reste alors alignée au-dessus du septum inferior avec lequel elle délimite un défaut septal (future communication interventriculaire) (CIV).

II - Les différents types de VDDI

A sont fonction essentiellement du type de développement du conus (travaux de VAN PRAAGH (127, 128, 129); travail expérimental de DOR et CORONE (134) sur l'embryon de poulet). Du type de développement du conus dépendent 2 caractères :

- a) l'existence ou non d'une sténose de la voie pulmonaire.
- b) la position des gros vaisseaux l'un par rapport à l'autre. Dans la VDDI, le conus est double : à la fois sous-aortique et sous-pulmonaire; mais selon le développement respectif des 2 conus on distingue 3 types de VDDI : CORONE (24), VERNANT (135) (figure n° 1) :
 - 1. VDDI à conus combiné : le développement des 2 conus est identique. Dans certains cas il est d'ailleurs bilatéralement déficient (98, 108). De toute façon, dans ces formes à conus combiné, les orifices aortique et pulmonaire sont au même niveau dans le plan frontal (l'orifice aortique devenant donc plus antérieur que normalement) ainsi que dans le plan horizontal (l'orifice aortique devenant donc plus haut que normalement). Selon que l'aorte sera située à droite ou à gauche de l'artère pulmonaire, on parlera respectivement de D malposition ou de L malposition.

2. VDDI à conus sous-aortique déficient (20, 96, 97, 98) : le développement du conus sous-pulmonaire est supérieur à celui du conus sous-aortique. Ces formes sont parfois très difficiles à distinguer des tétralologies de FALLOT **avec forte dextroposition aortique** (96, 123, 127, 133). Ces dernières, parfois prises pour des VDDI s'en distinguent néanmoins par le fait qu'elles conservent une continuité mitro aortique (135). Or l'absence de continuité mitro aortique est l'élément anatomique « sine qua non » du VDDI (figure n° 2).
3. VDDI à conus sous-pulmonaire déficient (12, 32, 46, 128, 129) : le développement du conus sous-aortique est supérieur à celui du conus sous-pulmonaire. Les vaisseaux sont alors en position de malposition antérieure*. L'orifice aortique est en avant et en haut de l'orifice pulmonaire. Selon que l'aorte sera située à droite ou à gauche de l'artère pulmonaire, on parlera respectivement de D Malposition antérieure ou de L Malposition antérieure.

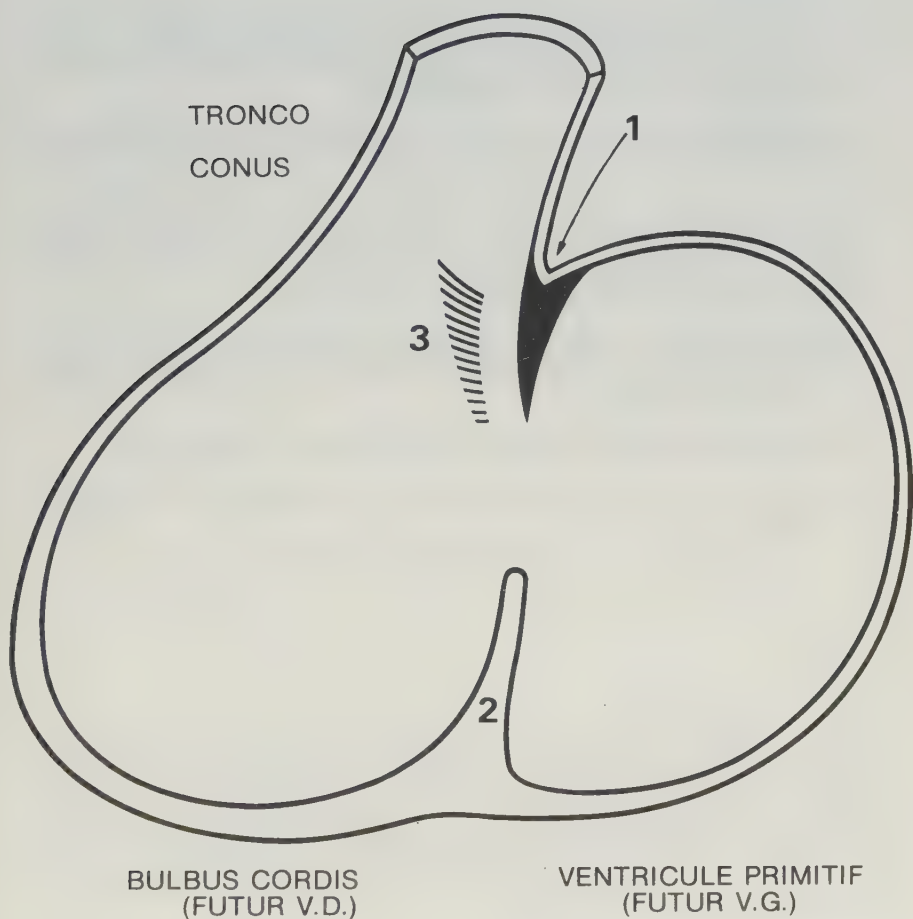
B Le siège de la CIV est l'autre facteur dont dépend le type de VDDI.

— Le siège de la CIV est à la base de la classification de NEUFELD (96, 97, 98) qui est la suivante :

- groupe sans sténose pulmonaire (schémas n° 2)
 - . Type I : CIV sous-cristale (et postérieure)
 - . Type II : CIV supra cristale (et antérieure) qu'il subdivise en :
 - A : CIV proche de l'artère pulmonaire
 - B : CIV proche de l'artère pulmonaire et de l'aorte
- groupe avec sténose pulmonaire.

* Ce terme de Malposition antérieure est préféré à celui de Transposition ; terme acceptable si l'on retient la définition classique (Transposition = orifice aortique situé en avant de l'orifice pulmonaire) ; mais qui dans le cas du VDDI ne l'est pas si l'on retient la définition de VAN PRAAGH (Transposition = forme particulière de Malposition des gros vaisseaux où ceux-ci sont placés de façon anormale de part et d'autre de la cloison interventriculaire) ; les deux vaisseaux dans le cas du VDDI naissant du même côté de la cloison interventriculaire.

- 1 : Crête bulbo-ventriculaire.
- 2 : Septum inferius
- 3 : Crête supra-ventriculaire (futur éperon de Wolff)



DÉFAUT D'EFFACEMENT DE LA CRÊTE BULBO-VENTRICULAIRE

- De nombreuses classifications ont été ensuite proposées :
 - . celles de MORGAN (93) et de ENGLE (40) : basées sur la clinique;
 - . celle de VAN PRAAGH (128, 131) : basée sur une approche segmentaire (type de situs; type de boucle; type de conotruncus);
 - . celle de Mc GOON (102) : basée sur une classification anatomique très complète mais qui range la sténose pulmonaire parmi les malformations associées;
 - . celle enfin de LEV (77) : basée uniquement en fonction de la CIV.
- Pour incomplète qu'elle soit, nous pensons que la classification de NEUFELD reste la meilleure car la plus proche de la physiopathologie et la plus utilisable si l'on ajoute :
 - . que dans les formes avec sténose pulmonaire, la place de la CIV n'est pas essentielle car elle est fonctionnellement avant tout sous-aortique;
 - . que dans le type I, la CIV est en fait proche de l'aorte;
 - . que le type II_A correspond à la forme de TAUSSIG-BING (119).

Cette dernière forme qui est scindée en 3 types par LEV (76) (1966) : en un premier type où l'AP naît complètement ou de façon prédominante du ventricule droit, un deuxième où l'AP naît de façon prédominante du ventricule gauche, un troisième enfin où l'AP naît de façon égale des 2 ventricules ; a donné lieu à de nombreuses controverses (14, 77).

En fait, l'examen par VAN PRAAGH (129) et HINKES (56) de la pièce anatomique correspondant à la publication princeps de TAUSSIG et BING en 1949 (119) permet d'établir que ce cas correspondait au premier type de LEV : AP naissant entièrement du ventricule droit et sous une CIV (de grande taille) en position haute.

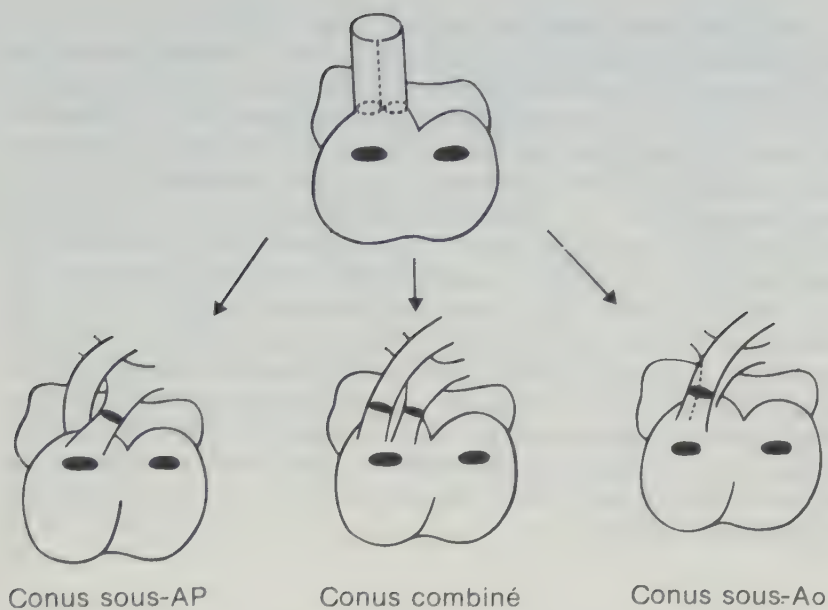


Figure n° 1

VDDI - DÉVELOPPEMENT DU CONUS

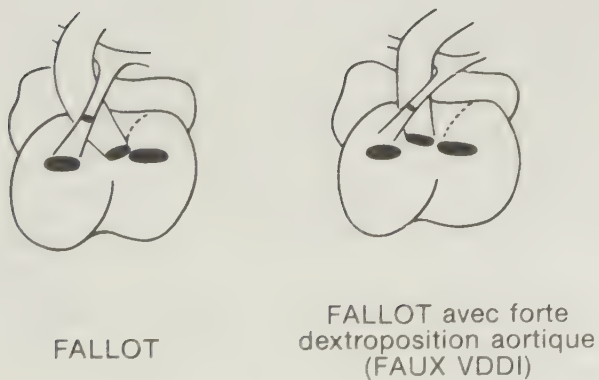
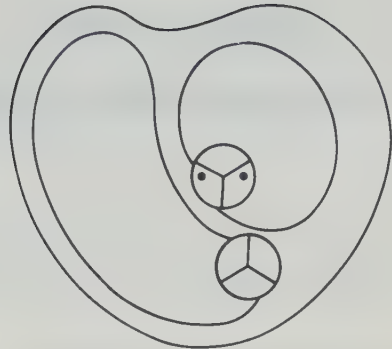


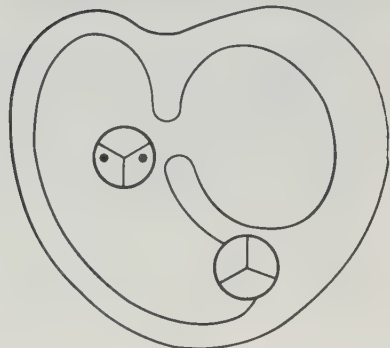
Figure n° 2

A côté de la place réelle de l'orifice pulmonaire par rapport à la CIV, il convient de préciser un deuxième point : l'état de la voie pulmonaire dans ce syndrome. Il est certain que dans la description princeps, l'orifice pulmonaire était non seulement d'un calibre normal mais même *dilaté* (ce que l'on conçoit : l'artère pulmonaire située immédiatement au-dessus de la CIV recevant le sang du ventricule gauche à pression systémique). Ce caractère est retrouvé dans l'immense majorité des publications. Cependant ce syndrome a été rapporté associé à une sténose pulmonaire (de type infundibulaire) par plusieurs auteurs : AGARWALA (2), KAWASHIMA (64), MICHAELSON (89) et SOULIE (114); et un de nos cas de TAUSSIG BING (obs n° 19) comporte également une sténose infundibulaire. Il semble que l'on puisse considérer cette forme comme une variante de syndrome de TAUSSIG BING dans la mesure où les orifices pulmonaires et aortiques y conservent par rapport à la CIV les mêmes dispositions que celles décrites par TAUSSIG et BING.

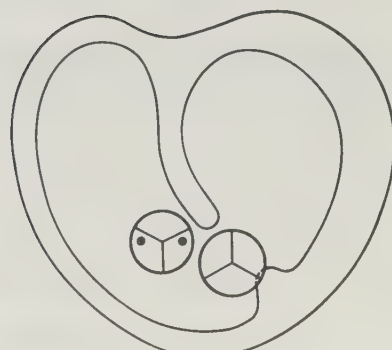
CŒUR NORMAL



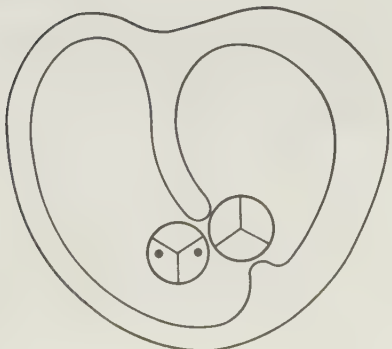
VDDI TYPE I



VDDI TYPE II_A
(« faux » TAUSSIG BING)

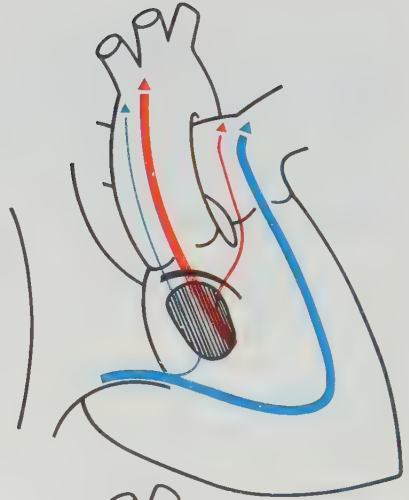


VDDI TYPE II_B
(« faux » TAUSSIG BING)

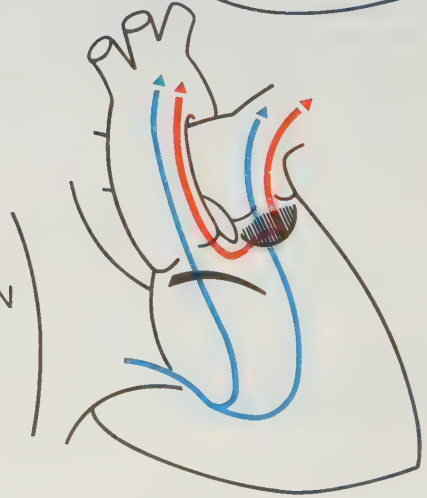


FORMES PHYSIO
PATHOLOGIQUES DU VDDI

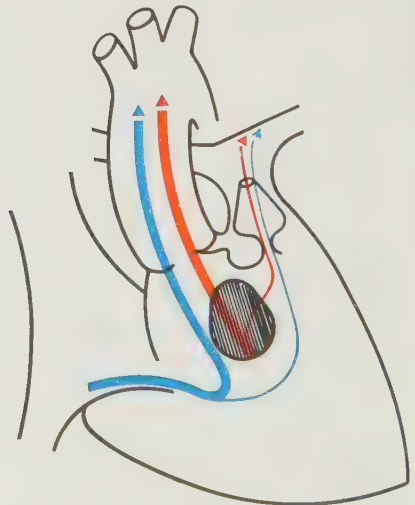
VDDI TYPE CIV
(CIV INFRA CRISTALE)



VDDI TYPE TRANSPOSITION
(CIV SUPRA CRISTALE)



VDDI TYPE FALLOT
(avec R.P.)



RAPPEL DE PHYSIO PATHOLOGIE (schémas n° 3)

Calqués sur la classification de NEUFELD, on peut décrire 3 formes de VDDI qui correspondent aux cas rencontrés en pratique : CORONE et VERNANT (23), CORONE (25).

1. Formes simulant une CIV (les plus rares)

Ce sont les VDDI sans sténose pulmonaire où l'orifice aortique est plus proche de la CIV que ne l'est l'orifice pulmonaire (CIV basse et postérieure; infra cristale) : correspondant au type I de NEUFELD. Le ventricule gauche chasse le sang saturé à travers la CIV vers l'aorte qui ne reçoit qu'un minimum de sang désaturé en provenance de l'oreillette droite. Il n'y a donc que peu ou pas de cyanose. L'artère pulmonaire de son côté est perfusée sous pression systémique par le ventricule droit. D'où un tableau voisin soit de celui d'une CIV à gros débit soit de celui d'une CIV type EISENMENGER en cas de résistance pulmonaire élevées.

2. Formes simulant une transposition complète des gros vaisseaux

Ce sont les VDDI sans sténose pulmonaire où l'orifice pulmonaire est plus proche de la CIV que ne l'est l'orifice aortique; l'orifice pulmonaire est parfois « à cheval » sur la CIV qui est habituellement haute et antérieure (supra cristale) : correspond aux types II de NEUFELD. Le ventricule gauche chasse son sang préférentiellement vers l'artère pulmonaire, le ventricule droit vers l'aorte. D'où un tableau de transposition commune des gros vaisseaux.

3. Forme simulant une tétralogie de FALLOT

Ce sont les VDDI avec sténose pulmonaire.

Le débit pulmonaire est inférieur au débit aortique et une partie du sang désaturé provenant de l'oreillette droite ne pouvant gagner les poumons est dirigée vers l'aorte d'où un tableau de tétralogie de FALLOT.

En fait, la distinction entre ces 3 formes ne rend pas exactement compte de la réalité : il existe des formes frontières : ainsi en est-il de notre observation n° 17 (forme avec sténose pulmonaire) qui avait été considérée jusqu'à l'intervention comme une CIV : il s'agissait d'une sténose infundibulaire modérée (telle qu'on en observe dans de nombreuses CIV).

Interventions chirurgicales

Tableau n° 1

N° d'obs.	Sexe	Nom	Palliatives	Réparation complète	Autre
1	F	ADJ...		+	
2	M	ALI...		+	
3	F	BAI...		+	
4	H	BAR...			
5	F	BEH...			Intervention explorative
6	M	CHO...	. Ø Cavo pulmon.	+	
7	M	FEB...			
8	F	FOU...	. Brock		
9	f	FUN...			
10	F	GRAN...	. Blatock G . Ø Cavo pulmon.	+	
11	F	GRAU...			
12	M	GUE...		+	
13	F	JUG...			
14	F	LAG...	. Blalock G	+	
15	M	NOU...		+	
16	M	POG...		+	
17	F	ROU...		+	
18	F	SOU...		+	
19	F	TAR...		+	
20	M	VAN...			
21	F	WIL...	Blalock-Hanlon + cerclage AP	+	

MATERIEL

— Notre étude porte sur 21 cas; 12 de sexe féminin; 9 de sexe masculin. L'âge allant de 2 ans 1/2 à 28 ans.

13 cas comportent une sténose pulmonaire, 8 ne comportent pas de sténose pulmonaire.

— Sur ces 21 cas :

- la réparation complète a été faite dans 13 cas (observations n^{os} 1, 2, 3^{***}, 6, 10, 12^{**}, 14^{***}, 15, 16^{*}, 17, 18^{***}, 19, 21)
- la réparation complète n'a pas été effectuée dans les 8 autres observations (n^{os} 4, 5, 7, 8, 9, 11, 13^{**}, 20) pour les raisons suivantes :

— Intervention réparatrice écartée dans 3 cas :

- 2 cas (observation n^{os} 4, 7) en raison de malformations associées considérées comme des contre-indications à l'intervention :
 - . observation n^o 4 : sténose mitrale
 - . observation n^o 7 : syndrome d'IVEMARK avec retour veineux pulmonaire anormal partiel dans l'oreillette droite et présence de 2 veines caves supérieures dont l'une se jetait dans le sinus coronaire.
- 1 cas (observation n^o 9) en raison de résistances pulmonaires trop élevées.

— Intervention réparatrice prévue et non faite dans 3 cas :

- 2 cas (observation n^{os} 13, 8) n'ont eu qu'une intervention palliative :
 - . observation n^o 13 : en raison de résistances pulmonaires trop élevées (aucune baisse de la pression dans l'artère pulmonaire lors du test de cerclage de celle-ci). Il fut alors effectué une intervention de type BLA-LOCK - HANLON.

* Observation de la clinique cardiologique de l'hôpital NECKER. Pr J. DI MATTEO.

** Observations du Pr Ag. F. GUERIN.

*** Observations du Pr Ag. P. CORONE.

- . observation n° 8 : malade opéré avec le diagnostic de tétralogie de FALLOT. Devant l'importance de la sténose de la voie pulmonaire qui nécessitait une intervention de type RASTELLI, le chirurgien ne disposant pas de prothèse se limita à une commissurotomie pulmonaire (intervention de BROCK).
 - 1 cas (observation n° 5) identique à l'observation n° 8. L'intervention fut uniquement exploratrice; le chirurgien prévoyant une réintervention. Le malade résidant hors de France n'a pas été revu.
- Intervention projetée dans 2 cas (observation n^{os} 11, 20).

Tunnellisation de l'aorte

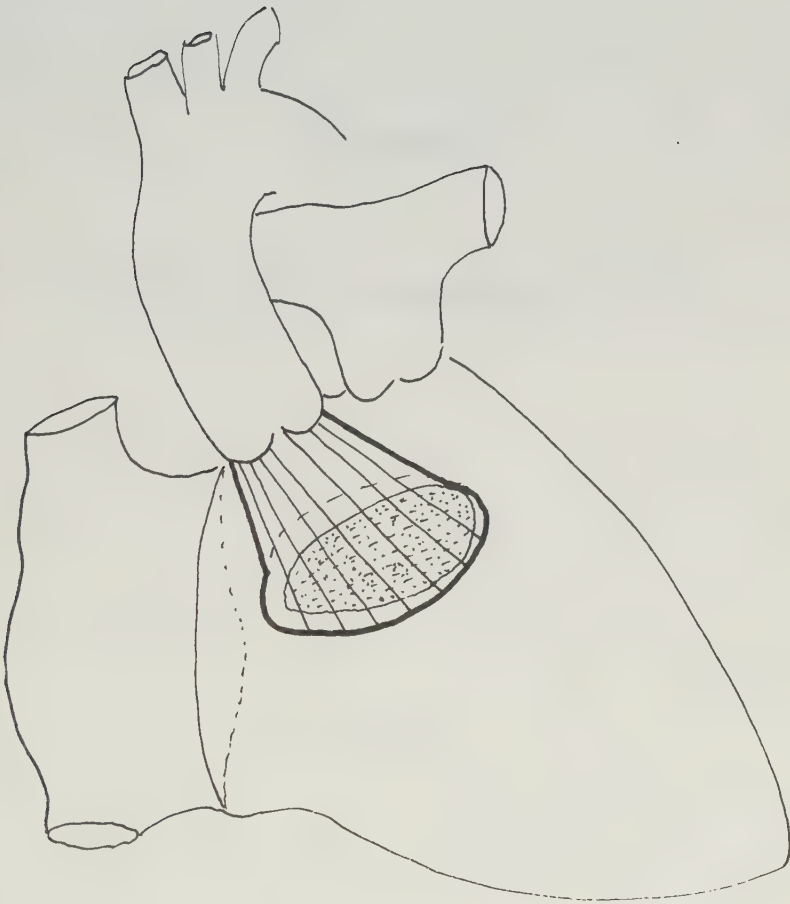


Schéma n° 4

1^{re} partie :

ÉTUDE PRÉ-OPÉRATOIRE

La première partie de ce travail étudie les caractères cliniques, radiologiques, électrocardiographiques et hémodynamiques des 21 cas.

L'état clinique, radiologique, et électrocardiographique analysé est celui du dernier examen précédant l'intervention ; et pour les malades non opérés : celui de l'examen le plus récent.

Nous distinguerons successivement les formes avec sténose pulmonaire et sans sténose pulmonaire.

ÉTUDE CLINIQUE

(tableau n° 2 : documents annexes)

I. — Les formes avec sténose pulmonaire

(obs. n° 1, 5, 6, 7, 8, 10, 11, 12, 14, 15, 16, 17, 19)

Elles sont les plus nombreuses : 13 sur 21 cas. Cette prédominance est retrouvée de façon beaucoup plus accentuée dans la série de LANCELIN (72) : 11 sur 14 cas. Elle s'explique par l'absence dans sa série de tous jeunes enfants (85). Elle se retrouve de façon moindre dans la série de la MAYO CLINIC (28) : 22 sur 40 cas. Le tableau clinique de ces formes ne se distingue en rien de celui d'une tétraologie de FALLOT (23).

A. - LES SIGNES FONCTIONNELS

- 1° **La cyanose** n'est absente que dans une observation (obs. n° 16) qui est celle du cas le plus âgé de la série (28 ans). Elle est d'apparition en règle précoce. Cette fréquence est identique à celle des séries de LANCELIN (10 cas sur 11) et de la MAYO CLINIC (cyanose présente dans les 22 formes avec sténose pulmonaire).
- 2° **Les syncopes** existent dans deux observations (obs n° 6, 8).
- 3° **L'accroupissement** est retrouvé dans quatre observations (obs. n° 6, 7, 12, 14).

- 4° **La dyspnée d'effort** existe dans toutes les observations.
- 5° Des signes patents d'**insuffisance cardiaque** ne sont notés dans aucune observation. C'est également ce que retrouvent DAYEM (31), NEUFELD (97) et LANCELIN (72). MEHRIZI (88) en rapporte un cas sur 18 observations.
- 6° **Des infections bronchiques** sont retrouvées dans quatre observations (obs. n° 6, 11, 12, 17). Selon LANCELIN, elles seraient le fait des formes avec sténose pulmonaire peu serrée et pression pulmonaire supérieure à la normale.
- 7° Deux observations (obs. n° 5, 16) comportent une **tuberculose pulmonaire**, ce qui ne semble pas avoir été rapporté.
- 8° Une observation (obs. n° 16) comporte une **endocardite bactérienne**.
- 9° Un **abcès du cerveau** complique les observations n° 7 et 10, ce qui n'est mentionné par aucun auteur.

B. - Les signes d'examen

- 1° Le nombre de globules rouges varie de 4,3 à 7,9 millions, avec une moyenne de 5,9 millions.
- 2° Le retard **stéturo pondéral** (apprécie par les tables de M. SEMPE et G. PEDRON) est habituel. Il est un peu plus net pour le poids (— 1 D.S. pour la moyenne) que pour la taille (— 0,5 D.S.).
- 3° Un **souffle systolique** éjectionnel au niveau du 2^e et 3^e espace intercostal gauche est constamment retrouvé. Il est d'une intensité moyenne (3/6 à très forte 5/6).

II. — Les formes sans sténose pulmonaire

(obs. n° 2, 3, 4, 9, 13, 18, 20, 21) sont au nombre de 8.

1. — FORMES OU LA CIV EST EN POSITION SOUS AORTIQUE

Elles sont en minorité : trois observations (obs. n° 2, 13, 20). Le tableau clinique de ces formes est celui d'une CIV avec hypertension pulmonaire (23).

- 1° **La cyanose** est effectivement absente dans l'observation n° 2 mais existe dans l'observation n° 13 ; ainsi que dans l'observation n° 20 (où il n'y a pas d'évidence de résistances pulmonaires élevées).

- 2° Le nombre de globules rouges est respectivement de 4,6, 6 et 7,3 millions de GR.
- 3° **La dyspnée d'effort** est notée dans les observations n° 2 et 13.
- 4° Des signes d'insuffisance cardiaque n'existent que dans l'observation n° 13.
- 5° Les **infections bronchiques** ne sont notées dans aucune des deux observations.
- 6° Le **retard staturo pondéral** est de — 2 et — 0,5 D.S. par la taille et de — 1 à — 2 D.S. pour le poids.
- 7° **Le souffle** est dans les observations n° 2 et 20 un souffle de CIV et dans l'observation n° 13, il est suivi d'un violent éclat de B₂ au 2° EIG.

2. — FORMES OU LA COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE EST EN POSITION SOUS PULMONAIRE (obs. n° 3, 4, 9, 18, 21).

Le tableau clinique de ces formes est celui d'une transposition commune des gros vaisseaux (23).

- 1° La **cyanose** est présente dans les cinq observations.
- 2° **La polyglobule** est constante. Elle varie de 5,4 à 9,5 millions (moyenne 7 millions).
- 3° **L'accroupissement** est noté dans une seule observation (n° 9).
- 4° La dyspnée d'effort est présente dans les cinq cas.
- 5° Des signes d'**insuffisance cardiaque** existent dans deux observations (obs. n° 18, 21) donnant un tableau d'insuffisance cardiaque globale.
- 6° Des **infections bronchiques** sont notés dans trois observations (obs. n° 3, 4, 18) avec des hémoptysies dans une observation (obs. n° 3).
- 7° Le **retard staturo pondéral** est assez important et plus net pour le poids (— 2 D.S. pour la moyenne) que pour la taille (— 1,2 D.S. pour la moyenne).
- 8° Il existe une **déformation du thorax** dans trois observations (obs. n° 3, 4, 18) de type bombement dépression.
- 9° Un **souffle systolique** d'intensité et de siège variable ne manque que dans l'observation n° 9 (auscultation d'insuffisance pulmonaire par forte hypertension artérielle pulmonaire).

ÉTUDE RADIOLOGIQUE

(tableau n° 3 : documents annexes)

I. — Les formes avec sténose pulmonaire

Le rapport cardiothoracique moyen y est de 0,51 (extrêmes 0,43 — 0,68). Il est six fois inférieur à 0,50.

- Le pédicule : sa largeur et sa morphologie sont fonction du degré et lieu de sténose de la voie pulmonaire et d'autre part de la position respective de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

Il est de taille normale dans huit observations, augmenté dans deux observations, diminué dans une observation.

Son aspect est rectiligne six fois, creux trois fois, convexe quatre fois.

- Les branches de l'artère pulmonaire apparaissent de taille sensiblement normale dans tous les cas à l'exception de l'observation n° 14.
- La vascularisation pulmonaire apparaît normale six fois, diminuée six fois, augmentée une fois et d'ailleurs le diagnostic préopératoire dans cette observation avait été celui de CIV.

II. — Les formes sans sténose pulmonaire

La cardiomégalie y est constante, le rapport cardiothoracique moyen y est de 0,59 (extrêmes 0,51 — 0,67). Cette cardiomégalie est le fait de la dilatation des cavités droites, parfois associée à une dilatation ventriculaire gauche (88).

- Le pédicule est de taille normale deux fois, augmentée deux fois, diminuée quatre fois. Il est d'aspect rectiligne quatre fois, convexe deux fois, concave deux fois.
- Les branches de l'artère pulmonaire sont de taille augmentée dans toutes les observations ; elles sont expansives dans quatre cas.
- La vascularisation pulmonaire apparaît normale une seule fois, augmentée dans quatre observations. Dans une observation (obs. n° 9) type EISENMENGER, elle est diminuée.

ÉTUDE ÉLECTROCARDIOGRAPHIQUE

(tableaux n^{os} 4 et 5 : documents annexes)

1. Le rythme est sinusal dans tous les cas.
2. La conduction auriculaire ventriculaire. (voir tableau n^o 4)

Selon les valeurs données par LEPESCHKIN (15), il existe un bloc auricule ventriculaire du 1^{er} degré dans trois observations (obs. n^o 3, 17, 20) où PR est respectivement à 0,18, 0,16, 0,16 pour respectivement : 6 ans, 1 an et demi, 3 ans. Cette anomalie est donc ici moins fréquente que ne le rapportent NEUFELD (96) et MIROWSKI (90).

III. — L'auriculogramme (voir tableau n^o 4)

Les critères d'hypertrophie auriculaire gauche retenue sont un allongement de P supérieur à 0,10 S chez l'enfant (49) supérieur à 0,12 chez l'adulte, un aspect bifide de P en standard et/ou unipolaire, une négativité traînante de P supérieur à 0,04 S en V₁.

Les critères d'hypertrophie auriculaire droite retenus sont une amplitude de P supérieur à 3 mm en D₂ chez l'enfant, supérieure à 2,5 mm chez l'adulte.

- L'hypertrophie auriculaire droite est présente dans dix observations.
- L'hypertrophie auriculaire gauche, dans deux observations (obs. n^o 4, 9) où elle est associée à une hypertrophie auriculaire droite ; l'observation n^o 4 comporte une sténose mitrale.

IV. — Le ventriculogramme

- L'axe moyen de QRS dans le plan frontal (figure n^o 3)
 - est 10 fois entre 90 et +180
 - 9 fois entre — 30 et — 150°
 - 2 fois entre 0 et 90°

Ainsi retrouvons-nous comme NEUFELD (96) et NADAS (94) une fréquence élevée d'axes de QRS dirigée vers le haut (« au plafond »), fréquence un peu moins élevée pour KRONGRAD (70), DANIELSON (28) et LANCELIN (72).

- L'aspect de ventriculogramme

Les critères d'interprétation ont été ceux de NAMIN (95).

De plus, en présence de signes directs d'hypertrophie ventriculaire droite, l'hypertrophie ventriculaire gauche associée est retenue devant une onde Q en V_5 ou V_6 supérieure ou égale à 2 mm (39) l'existence d'une onde Q en VL ou présente des V_3 ou V_4 . Enfin, l'existence d'un isodiphassisme en V_2 , V_3 ou V_4 égal ou supérieur à 50 mm est retenu en faveur d'hypertrophie biventriculaire.

L'hypertrophie ventriculaire droite existe dans toutes les observations sauf une (obs. n° 13). Elle peut être qualifiée d'importante dans six cas, moyenne dans six cas et modérée dans huit cas.

Une hypertrophie ventriculaire gauche isolée est retrouvée dans l'observation n° 13.

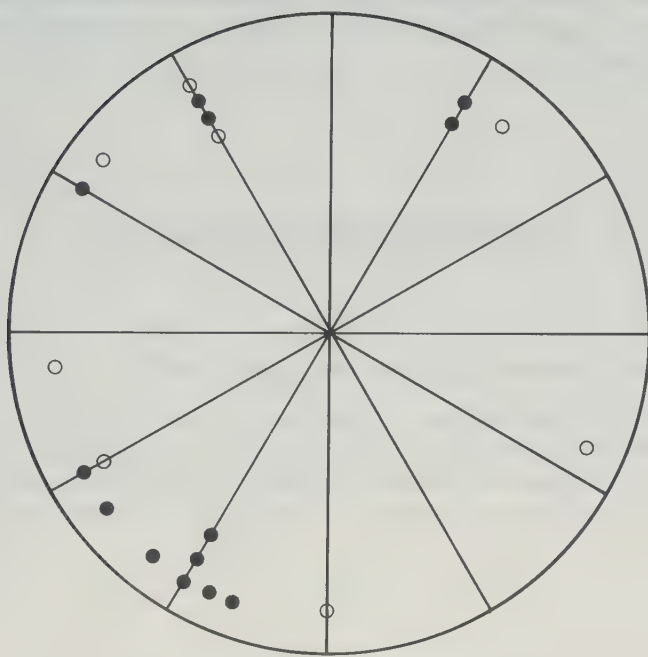
L'hypertrophie ventriculaire gauche associée à une hypertrophie ventriculaire droite existe dans huit cas ; elle lui est inférieure dans six cas, égale dans un cas (obs. n° 18).

- La corrélation entre la présence d'une hypertrophie ventriculaire gauche et le petit diamètre de la CIV, avancée par MIROWSKI (90) n'est pas retrouvée de façon formelle dans la série de la MAYO CLINIC (28). Nous ne la retrouvons pas davantage (tableau n° 6) puisque sur quinze cas où le diamètre de la CIV a pu être mesuré en per-opératoire, la corrélation entre sa taille et la présence d'hypertrophie ventriculaire gauche est :

- . excellente : 2 fois (HVG importante ; CIV sténosante),
- . passable : 9 fois,
- . mauvaise : 2 fois,
- . inverse : 2 fois

1 cas avec CIV sténosante et HVG absente (n° 3),
1 cas de CIV large avec HVG notable (n° 18).

- D'autre part il ne nous est pas possible de rechercher une corrélation entre la présence d'une hypertrophie ventriculaire gauche et l'état des résistances pulmonaires (dans les formes sans sténose pulmonaire) ; les résistances n'ayant pu être



- VDDI avec RP
- VDDI sans RP

AXE QRS

DANS LE PLAN FRONTAL

Figure n° 3.

appréciées dans tous les cas. Cependant, le cas avec hypertrophie ventriculaire gauche isolée (obs. n° 13), à côté d'une CIV sténosante comporte des résistances pulmonaires très élevées. Cette absence de concordance entre les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche et l'importance du débit pulmonaire est également notée dans la série de la MAYO CLINIC (43,70). Ainsi : GOMES (43) a sept malades (sur dix-huit cas) qui n'ont pas de signe d'hypertrophie ventriculaire gauche ; or six de ces sept malades avaient un débit pulmonaires significativement accru.

L'ÉCHOCARDIOGRAPHIE

Elle n'a été utilisée que dans un cas (obs. n° 4).

Son résultat a été douteux ; l'absence de continuité mitro-aortique (22,42) n'ayant pu être clairement objectivée. Il semble cependant que cette méthode représente une technique de choix pour apprécier avant l'angiocardiographie la discontinuité mitro-aortique.

HEMODYNAMIQUE

I. — Trajet de la sonde

Sur les 18 études faites en pré-opératoire :

1° La sonde passe du ventricule droit à l'aorte 11 fois.

Elle passe du ventricule droit à l'artère pulmonaire 7 fois sur 12 en cas de sténose pulmonaire et à chaque fois en l'absence de sténose pulmonaire.

Ce passage de la sonde du ventricule droit dans l'artère pulmonaire a une valeur particulièrement grande chez un cyanosé avec shunt gauche droit car il aide à distinguer la forme de TAUSSIG-BING de la Transposition complète des gros vaisseaux, BOUCHAR (9).

Relation entre le diamètre de la CIV et les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche

Tableau n° 6

N° d'obs.	Nom	Diamètre CIV (mm)	HVG	
			présence	caractère
1	ADJ..	20	+	+
2	ALI..	16	+	(+)
3	BAI..	6	—	
5	BEH..	« grande taille »	—	
6	CHO...	20	—	
10	GRAN...	20	—	
12	GUE...	30	—	
13	JUG...	6	+	++++ (et isolée)
14	LAG...	20	—	
15	NOU...	15	+	+
16	POG...	« petite »	+	+++
17	ROU...	10	+	+ (+)
18	SOU...	20	+	++
19	TAR...	12	+	+
21	WIL...	« vaste »	+	+

2° Le passage des les cavités gauches a été obtenu 8 fois :

- 4 fois grâce à un foramen ovale perméable (PFO)
- 4 fois grâce à une CIA.

II. — Les pressions

(tableau n° 7 : documents annexes)

ont été obtenues 20 fois (18 fois en pré-opératoire, 2 fois en per-opératoire).

1o Il existe dans tous les cas une hypertension systolique dans la chambre de remplissage du ventricule droit oscillant entre 72 et 120 mmHg; cette pression est semblable à la pression systolique de l'aorte, sauf dans un cas (obs. n° 19) où survint une dissociation auriculo-ventriculaire au cours de l'examen. Cette pression systolique ventriculaire droite est semblable à la systolique de l'artère pulmonaire dans tous les cas sans sténose pulmonaire.

2° La pression artérielle pulmonaire en dehors des formes sans sténose est :

- .. fortement élevé dans deux cas (ob. n° 14 : 54/20, n° 17 : 49/18, 32)
l'observation n° 14 comportait un BLALOCK perméable; les 2 observations comportaient une sténose infundibulaire modérée;
- .. assez élevée dans 2 cas (n° 15 40/10, n° 11 : 35/14 24)
normale ou basse dans les 3 autres cas.

3° La pression « capillaire » pulmonaire a été enregistrée 8 fois.

Dans les 5 cas avec sténose pulmonaire elle est élevée 3 fois (obs. n° 14 : 16; obs. n° 16 : 13; n° 19 : 15).

D'intérêt particulièrement grand en l'absence de sténose pulmonaire où une valeur élevée est une présomption de résistance pulmonaire non augmentées VERNANT (134) ; dans les 3 cas sans RP où elle a été enregistrée ; elle est dans les limites de la normale (obs. n° 2 : 10; n° 13 : 11; n° 18 ; 9).

4° La pression ventriculaire gauche a été enregistrée 14 fois : 8 fois grâce au passage de la sonde par un PFO ou une CIA; une fois par voie transseptale (obs. n° 2) 4 fois en per opératoire (obs.

n° 3, 13, 16, 21). Les pressions systoliques sont égales dans les deux ventricules dans tous les cas avec large CIV (diamètre ≥ 20 mm). Mais il n'existe de gradient ventriculaire que dans 3 des 6 CIV de petite taille (diamètre < 16 mm) : obs. n° 2, 3, 16. De même l'équipe de la MAYO CLINIC (44) ne le retrouve que dans 2 des 4 cas (dans sa série de 22 cas avec RP) où la CIV fut élargie.

III. — L'Oxymétrie

(tableau n° 8 : documents annexes)

manque dans 4 cas (dont 1 où l'examen se fit sous oxygène).

- 1° Un shunt gauche→droite existe de façon nette dans 16 cas sur 17 (varie de 0,7 à 6 vol. p. 100). La présence d'un shunt gauche→droite à l'étage ventriculaire est d'une grande valeur pour distinguer chez un cyanosé le VDDI avec RP de la tétralogie de FALLOT : BOUCHARD (9) encore qu'un enrichissement en oxygène de 1 ou 2 volumes dans le ventricule droit puisse s'observer dans cette dernière. Ce shunt à l'étage ventriculaire peut d'autre part être difficile à apprécier quand il en existe déjà un à l'étage auriculaire du fait d'une CIA ou d'un retour veineux pulmonaire anormal partiel (RVPAP).
- 2° La saturation artérielle : il existe une désaturation artérielle nette (de 64 à 92 %) dans 13 des 16 cas où elle a été déterminée (soit dans l'aorte, soit dans une artère périphérique). La saturation aortique est normale 3 fois : 2 fois à 95 % (obs. n° 14, 17) 1 fois à 97,5 % (obs. n° 15). Une désaturation aortique modérée est de valeur pour distinguer chez un cyanosé le VDDI avec CIV sous-aortique d'une CIV simple : BOUCHARD (9).
- 3° La comparaison de l'oxymétrie de l'artère pulmonaire et de l'aorte qui aide à préciser la position de la CIV par rapport aux vaisseaux (8, 112, 113, 114) a été faite dans 11 cas. Dans 5 des 6 cas où la position de la CIV put être vérifiée par l'intervention (n° 2, 13, 14, 17, 18) les données de l'oxymétrie sont corroborées, tandis que dans la sixième (n° 16) elles sont infirmées : saturation aortique supérieure à la saturation pulmonaire, alors que la communication était sous-pulmonaire.
- 4° Le rapport des résistances pulmonaire (R) aux résistances systémiques (R) s'obtient par la formule :

$$\frac{R_P}{R_S} = \frac{P_P}{P_S} \times \frac{C_{VP} - C_{AP}}{C_{Ao} - C_{VCS}}$$

où

P_p = pression artérielle pulmonaire moyenne

P_s = pression artérielle moyenne

$$\text{où } P_s = \frac{P \text{ systolique} + P \text{ diastolique}}{2}$$

et où

CA_o = teneur en oxygène du sang de l'aorte en Vol %

$OVCS$ = celle de la veine cave supérieure

CVP = celle des veines pulmonaires ; ou à défaut, évaluées à 95 % de la capacité

CAP = celle de l'artère pulmonaire.

Ce rapport des résistances pulmonaires aux résistances systémiques n'a d'intérêt que dans les formes sans sténose pulmonaire. Il a été calculé 3 fois :

- . obs. n° 2 : 0.26
- . obs. n° 13 : 0.76
- . obs. n° 18 : 0.58

IV. — L'Angiographie capillaire

a été pratiquée 3 fois. Elle est en faveur de résistances pulmonaires élevées une fois (n° 13) : aspect en « arbre mort » ; assez élevées les 2 autres fois (n° 2, 4) : aspect flou ; évacuation lente du produit, et dans le cas n° 2 : aspect d'arborisation.

V. — L'électrocardiogramme endocavilaire

qui contribue au diagnostic a dans les 4 cas où il a été pratiqué montré un aspect ventriculaire droit et sous l'artère pulmonaire et sous l'aorte.

VI. — Le phonocardiogramme endocavilaire

qui contribue, surtout dans les formes sans RP à localiser la CIV par rapport aux gros vaisseaux a été pratiqué 3 fois (obs. n° 13, 16, 18). Le souffle est sous-aortique dans l'obs. n° 13 ; sous-pulmonaire dans l'obs. n° 18.

L'ANGIOGRAPHIE

(tableau n° 9)

L'opacification s'est faite à partir du ventricule droit dans tous les cas sauf un (obs. n° 17) pour lequel le diagnostic pré-opératoire fut celui de CIV. Elle a également été faite à partir du ventricule gauche 10 fois : 7 fois grâce à un PFO ou une CIA, 1 fois par voie transeptale (obs. n° 2), 1 fois après intervention de BLALOCK HANLON (obs. n° 21), 1 fois à travers la CIV (obs. n° 14).

1° La position des vaisseaux.

- les vaisseaux sont en position de Malposition antérieure dans 14 cas : l'aorte est en avant de l'artère pulmonaire.
 - dans 13 cas, l'aorte est à droite = D Malposition antérieure
 - dans 1 cas, l'aorte est à gauche = L Malposition antérieure.
- dans 4 cas, l'aorte et l'artère pulmonaire sont sur un même plan frontal ; dans les 4 cas, l'aorte est à droite = D Malposition.
- dans 2 cas, l'aorte est en arrière et à droite de l'artère pulmonaire = position « normale ».
 - Par rapport au plan horizontal, les vaisseaux sont sur un même plan 9 fois ; et dans 2 cas l'orifice aortique est légèrement plus haut que l'orifice pulmonaire.

2° Le développement respectif du conus sous-aortique et du conus sous-pulmonaire a pu être apprécié 12 fois.

Le développement est identique dans 7 cas, plus important pour le conus sous-aortique 3 fois, pour le conus sous-pulmonaire 2 fois.

3° La Languette claire

qui correspond à la « crista supraventricularis » séparant les deux infundibulum traduit l'existence du conus combiné. Ce signe de haute valeur a été noté 11 fois. Il est visible 6 fois de face (correspondant à une visibilité septale de profil) et 5 fois de profil (correspondant à une visibilité septale de face).

4° La discontinuité mitro aortique

Signe diagnostique numéro un du ventricule droit à double issue (11, 88) nécessite l'opacification ventriculaire gauche pour être bien vue. Elle est notée dans 10 cas. La discontinuité mitro aortique s'apprécie au mieux au temps diastolique GUERIN (48) et en oblique antérieur gauche selon BARON et STEINBERG (11, 115). Par ailleurs, il devient difficile de parler de discontinuité mitro aortique en cas d'atrésie mitrale DAVIGNON (30).

5° La place de la CIV par rapport aux vaisseaux

a pu être déterminée dans 2 cas (obs. n° 11, 14) de façon directe en visualisant le passage du produit opaque du ventricule gauche par la CIV vers le vaisseau qui lui est le plus proche lors de l'angiographie gauche.

Elle peut également être déduite de façon indirecte au temps gauche de l'angiographie droite, mais dans ces cas, les images sont le plus souvent trop diluées pour être interprétables. Et d'autres facteurs que la place de la CIV par rapport aux vaisseaux concourent à la précocité de l'opacification d'un vaisseau, en particulier : l'état des résistances pulmonaires. Effectivement, dans les 5 cas où cette appréciation indirecte de la place de la CIV a pu être confrontée à sa position lors de l'intervention ; elle est en défaut dans 2 cas.

6° L'état du ventricule gauche

- • l'angiographie a permis de l'apprécier 8 fois (dont 3 fois lors de l'angiographie gauche). Il a été par ce procédé trouvé :
 - . d'aspect normal : 6 fois
 - . d'aspect hypoplasique : 2 fois
- la comparaison avec les constatations opératoires montrent un cas discordant (obs. n° 2) : le ventricule gauche jugé normal était en réalité petit (modérément).
- • le plus ou moins bon développement du ventricule gauche (tant dans son épaisseur que dans le volume de sa cavité) (déterminé sans ambiguïté dans 11 cas = lors de l'intervention) nous a paru intéressant à comparer à 2 éléments :
 - . d'une part : à l'existence d'une CIA fonctionnelle ou d'un RVPAP (la quantité de sang ainsi détournée du ventricule gauche pouvant contribuer à son hypodéveloppement).

s. NOM	clichés fire	Rx cinéma	lieu d'inject.	situation des valves des plans			CONUS	langnette claire visible	visibilité septale		VAIS	
				frontal	horizont.	Sagite					opacité en 1er au t	droit
ADJ..	+		-VD -VG	Ao ant	=	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous Ao > Sous AP	de profil	de face	+	=
2 ALI..	+		-VD -VG	Ao ant	=	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous Ao # Sous AP	de face		+	=
3 BAL..	+		-VD -VG	Ao ant	=	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous AP > Sous Ao	de profil		+	?
BAR..	+		-VD	Ao ant	Ao en haut	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous AP > Sous Ao	de face	de profil		Ao
5 BEH..	+		-VD	Ao post	Ao en bas	Ao à Dte	"N ¹ "					AP
6 CHO..	+		-VD	Ao ant	=	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous Ao # Sous AP	non			AP
7 FEB..	+		-VD	Ao post	=	Ao à Dte	"N ¹ "	Sous Ao # Sous AP	de face			=
8 FOU..	+		-VD	Ao ant	?	Ao à Dte	D Malpos. Ant			de face		?
9 FUN..	+		-VD	Ao ant	Ao en haut	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous Ao # Sous AP	de face			Ao
10 GRA..	+		-VD -VG	=	=	Ao à Dte	Malpos. Dte				+	AP
GRA..	+		-VD -VG	=	?	Ao à Dte	Malpos. Dte				+	AP (au temps G
12 GUE..	+		-VD -VG	Ao ant	=	Ao à G	D Malpos. Ant	Sous Ao > Sous AP	de face	de profil	+	AP
13 JUG..	+		-VD	Ao ant	=	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous Ao > Sous AP				?
14 LAG..	+		-VD -VG	Ao ant	=	Ao à G	L Malpos. Ant	Sous Ao # Sous Ap	de face		+	Ao (au temps G
15 NOU..	+		-VD -VG	Ao ant	=	Ao à Dte	D Malpos. Ant				+	?
16 POG..	+	+	-VD	Ao ant	=	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous Ao # Sous AP	de profil			=
ROU..	+		Aorte									
18 SOU..	+		-VD	=	=	Ao à Dte	Malpos. Dte					?
TAR..	+		-VD -VG	Ao ant		Ao à Dte	D Malpos. Ant					=
VAN..	+	+	-VD	Ao ant	=	Ao à Dte	D Malpos. Ant	Sous Ao # Sous AP	de profil		+	AP
WIL..	+		-VD -VG	=	=		Malpos. Dte	Sous Ao # Sous AP	de face	de profil	+	

constaté lors de l'intervention
d'après phono endocavitaire et/ou gazométrie
asplénie
* situs inversus dextrocardie

ANGIOGRAPHIES

Tableau n° 9

SEAU	Ø AP	A° Capillaire	SIEGE CIV		ETAT VOIE PULMONAIRE		TAILLE VG		ANOMALIES CARDIAQUES ASSOCIÉES
	le + o- nps au tern. droit	Ø Ao	à l'A°	réel*	à l'A°	réel*	à l'A°	réel*	
=		0,3	?	Sous/Ao	- RP - Hypo. AP & APg	- RP annul. - hypo. voie pulmon.	N ^{le}		P.F.O
=		1	- aspect flou - évacuation lente du produit	?	Sous/Ao	N ^{le}	N ^{le}	N ^{le}	↓
?		2		Sous/AP	N ^{le}	N ^{le}		↓	
?		1,5	- aspect flou - léger reflux sur la sonde	Sous/AP	N ^{le}		N ^{le}		RM
AP		0,9		Sous/Ao	Sous/AP	- RP	- RP annul. - St. infund;		IT
AP		0,5		Sous/Ao	Sous/Ao	- RP - St infund.	- RP valv. - St. infund.		
=		1		?		- st. infund.		↓	VCS G RVPAP D
?		1,3		?	?	- RP - st infund.	- RP valv. - St infund.	N ^{le}	PFO
Ao		2		Sous/AP		N ^{le}			PCA IP
AP		0,6		Sous/Ao	Sous/Ao	- RP - St infund.	- st infund. très serrée	↓	CIA
				Sous/AP		- RP			PFO
Ao		1		?	?	- RP - st infund.	- RP - St infund.	N ^{le}	CIA pas de VCI VCS G
?			- aspect en arbre mort	Sous/Ao**	?	N ^{le}	N ^{le}	N ^{le}	IT
?				Sous/Ao	Sous/Ao	- st. infund	- st infund. modérée	N ^{le}	N ^{le}
?		0,6		?	?	- RP	- RP	↓	CIA
=		1		?	Sous/AP	- st. infund.	- st. infund. serrée	↓	IT
					Sous/Ao		- st. infund.	↓	CIV musc. associées
?				Sous/AP**	Sous/AP	N ^{le}	N ^{le}		PFO IP
=		1		?	Sous/AP	- RP	- RP valv. - st. infund.	N ^{le}	N ^{le}
AP				Sous/Ao		N ^{le}		↓	
		1		Sous/AP	Sous/AP	Cerclage AP			

Dans ces cas (5 dans notre série : 4 CIA + 1 RVPAP), le ventricule gauche est trouvé hypoplasique ou de petite taille 3 fois ; normale : 2 fois (notre série comportant 6 cas de ventricule gauche hypoplasique ou de petite taille vérifiés à l'intervention et 1 cas non opéré (obs. n° 7) où la cavité ventriculaire est très nettement diminuée à l'angiographie). On peut donc dire que dans cette série, l'hypoplasie ventriculaire gauche est fréquente en cas de CIA ou RVPAP mais ni constante ni spécifique.

- d'autre part : à la présence ou non d'un rétrécissement pulmonaire (lequel restreint d'autant le débit pulmonaire et donc la quantité de sang arrivant au ventricule gauche). Or nous n'avons trouvé aucune corrélation entre ces deux éléments.
- en fait, en plus de ces deux facteurs que sont la sténose pulmonaire et le shunt à l'étage auriculaire, le développement du ventricule gauche dépend encore au moins d'un troisième facteur qui est la taille plus ou moins sténosante de la CIV.
- classés de façon segmentaire (Situs solitus : S ; Situs inversus : I ; Asplénie : A ; Boucle droite : D ; Boucle gauche : L ; Malposition droite : d ; Malposition gauche : l), nos 21 VDDI se décomposaient en :

S-D-d : 18 cas S-D-l : 1 cas
l-L-d : 1 cas A-D-d : 1 cas

- Au total, **sur les 16 malades confiés au chirurgien** (13 réparations complètes, 1 intervention de BROCK, 1 intervention de BLALOCK HANLON et 1 intervention exploratrice) ; **le diagnostic de VDDI avait été fait 12 fois** ; et dans les 4 autres cas, le diagnostic avait été celui de :
 - Tétralogie de FALLOT : 3 fois (obs. n° 5, 8, 10) ; celui de
 - CIV : 1 fois (obs. n° 17).

MALPOSITIONS*, MALFORMATIONS ET ANOMALIES CARDIAQUES ASSOCIÉES **en dehors des relations entre l'aorte et l'artère pulmonaire**

Tableau n° 10

Situs inversus (avec dextrocardie) Asplénie (Ed. d'Ivemark)	1 cas 1 cas
CIA RVPAP Anomalie mitrale Trajet anormal de la coronaire dte CIV type musculaire associées PCA VCS G VCI G	4 cas 1 cas 1 cas (RM) 5 cas 1 cas 1 cas 2 cas 1 cas
IT IP	2 cas 2 cas

2^e partie :

**COMPTE RENDU OPÉRATOIRE
VÉRIFICATIONS ANATOMIQUES**

Obs. n° 1 - ADJ... Ouarba - 10 ans

Réparation complète

(...) Aspect du cœur (...) typique d'une transposition des gros vaisseaux : aorte médiane volumineuse, derrière laquelle on distingue le tronc de l'artère pulmonaire qui est très étroit mais qui donne naissance à deux branches qui vont se révéler être de bon calibre (...) Ventriculotomie sur le ventricule antérieur en profitant d'une zone où il n'existe pas de branche coronaire importante. Cette zone est un peu étroite et un peu basse. Après ouverture du ventricule droit : grande CIV située au-dessous d'un orifice aortique qui est lui-même vaste, la CIV restant à distance de cet orifice et séparée de lui par 20 à 25 mm de paroi myocardique. L'orifice pulmonaire est situé en arrière et un peu à droite de l'orifice aortique, et il existe une lame myocardique qui forme une cloison entre un conus sous-aortique et un conus sous-pulmonaire. Pour améliorer l'exposition, on réseque une sorte de bandette charnue qui amarre cette cloison musculaire à la paroi antérieure du ventricule droit (...) Il existe une sténose annulaire serrée (...). Après examen (...) on arrive à la conclusion qu'une opération qui conserverait cette voie risquerait d'aboutir à un mauvais fonctionnement, d'une part parce qu'il serait très difficile d'élargir par simple dilatation cet anneau pulmonaire et que d'autre part la disposition des artères coronaires ne permettrait pas de l'élargir par un patch et que d'autre part le conus sous-pulmonaire étant fort étroit et risquant d'être rétréci par la pièce de fermeture de la CIV, il y aurait très probablement un obstacle à l'éjection du ventricule droit au niveau ventriculaire lui-même. On décide donc de recourir à un tube de Rastelli (...).

On commence par réaliser la fermeture de la CIV avec réorientation du fluc sanguin de celle-ci vers l'orifice aortique (...) par une grande pièce de velours de dacron rectangulaire (...). On procède à

la mise en place d'un tube valvulé : tube de Hancock, équipé d'une valvule de porc et du calibre de 20 mm (...) et fixé sur la bifurcation de l'artère pulmonaire (...). Le cœur, après réchauffement, reprend spontanément ses battements, à un rythme rapide, et c'est sans problème particulier qu'on peut procéder à l'interruption de la C.E.C., le cœur assurant une hémodynamique convenable avec cependant une tension qui reste un peu faible, aux environs de 70.

(...) Essai prudent de fermeture du thorax car on craint que cette fermeture ne comprime le greffon (...). Cet essai est bien supporté (...). Par contre, la tension artérielle reste assez basse et peu stable et à plusieurs reprises de chutes de 50 et même 40 mm Hg sont constatées (...). Installation très brutale d'une inefficacité cardiaque totale avec arrêt des battements du cœur qu'il sera impossible de rattraper par aucun moyen. Cet épisode terminal se produira environ une heure après le retour de l'enfant en réanimation : décès 1 heure après sortie de salle d'opération.

Obs. n° 2 - ALI... Frédéric - 10 ans

Réparation complète

(...) Lésions relativement typiques : **gros ventricule droit, petit ventricule gauche**, mais celui-ci n'est pas « ridicule », disposition spéciale des deux vaisseaux de la base : **l'aorte est entéro-droite, l'artère pulmonaire est postéro-gauche**, celle-ci étant **de bon volume**, égal à celui de l'aorte. Les **anneaux sigmoïdes** de ces deux vaisseaux respectifs étant **véritablement situés sur le même niveau**, il n'y a pas d'anomalie des coronaires, qui gêne en tous cas l'infundibulotomie pulmonaire (...).

(...) Infundibulotomie oblique (...) l'orifice des deux vaisseaux (aorte et artère pulmonaire) est dans le ventricule droit — ils sont bien au même niveau ; la communication inter-ventriculaire se trouve située à droite d'une ligne verticale passant entre l'aorte et l'artère pulmonaire (**expliquant sans doute la forme type CIV**). Le diamètre de la CIV est de 1,6 cm — le diamètre de l'anneau aortique est de 1,8 cm, celui de l'artère pulmonaire est de 1,5 cm environ. On commence par **élargir la communication inter-ventriculaire** : vers le haut, à midi environ ; on est arrêté dans l'incision par l'attache d'une valve que l'on pense être la septale de la mitrale. (...) **Tunnélisation de la CIV avec l'aorte** (...) emploi de péricarde (...).

Arrêt de la C.E.C. (...). Le cœur repart en rythme sinusal avec une bonne tension artérielle.

Obs. n° 3 - BAI... Valérie - 7 ans

Réparation complète

(...) Aorte antérieure et légèrement à droite de l'artère pulmonaire, celle-ci étant d'un calibre environ double de celui de l'aorte (...). Cavité ventriculaire gauche sensiblement petite (...) CIV d'environ 5 mm de diamètre, en position haute typique (...) orifice de l'artère pulmonaire proche de la CIV (...) il y avait du muscle entre la valve pulmonaire et la valve antérieure de la mitrale (...) l'infundibulum sous-aortique n'était pas extrêmement proéminent et l'infundibulum le plus développé était sous la valve pulmonaire (...).

Ouverture oblique du ventricule droit (...) élargissement de la CIV par une incision antérieure (...) avec une pièce de Dacron ; création d'un tunnel entre le ventricule gauche à la valve pulmonaire. A ce moment installation d'une dissociation auriculo-ventriculaire (...) ouverture de l'oreillette (...) inversion des retours veineux par une pièce de péricarde selon la technique de MUSTARD (...).

Etat hémodynamique apparemment satisfaisant.

Obs. n° 5 - BEH... Khaled - 23 ans

Intervention exploratrice

On découvre un cœur présentant l'aspect d'une tétralogie de Fallot atypique. L'aorte est grosse et fortement dextroposée, mais l'artère pulmonaire est également d'un bon volume ; son implantation par rapport à l'aorte n'apparaît pas anormale (...). Ventriculotomie droite transversale ménageant le réseau coronaire. On a la surprise de découvrir un ventricule droit à double sortie. L'aorte naît franchement du ventricule droit. L'artère pulmonaire dont l'orifice se situe sur le même niveau que l'orifice aortique est légèrement à cheval au-dessus de la communication interventriculaire. **Cette CIV qui siège juste au-dessous des deux anneaux aortique et pulmonaire est de grande taille.** Le chenal infundibulaire pulmonaire est légèrement rétréci par les piliers et les cordages. L'anneau pulmonaire est également **légèrement rétréci** (...). La mise en place d'une plaque de dacron fermant la communication interventricu-

laire et ramenant l'aorte vers le ventricule gauche aboutirait à la fermeture de la voie d'évacuation du ventricule droit vers l'artère pulmonaire. Il apparaît que la seule correction possible serait de réimplanter alors l'artère pulmonaire sur la face antérieure du ventricule droit. Cette intervention nécessite de disposer d'une homogreffe aortique; ne disposant pas d'une telle greffe, on est donc contraint de renoncer pour l'instant à une intervention correctrice.

Obs. n° 6 - CHO... Laurent - 16 ans

Réparation complète

(...) **Dissection assez laborieuse d'une symphyse péricardique disséminée** qui laisse des zones cruantées importantes et l'hémostase difficile. L'artère pulmonaire et l'aorte sont dans un même plan frontal. L'aorte mesure 25 mm de diamètre. L'artère pulmonaire est un peu plus petite, mais surtout vide de sang (...).

La disposition des artères coronaires permet une infundibulotomie verticale qui ouvre une chambre infundibulaire s'ouvrant vers le haut par un **anneau pulmonaire** de bonne taille, porteur d'un appareil valvulaire **bicuspide et sténose en dôme**, dont l'orifice libre a environ 6 mm de diamètre. Vers le bas, cette chambre infundibulaire semble fermée par un mur musculaire dans lequel n'existent que quelques passages très étroits entre les colonnes charnues pratiquement jointives que l'on doit exciser généreusement (...) pour avoir accès à la cavité ventriculaire droite (...). L'anneau pulmonaire et l'anneau aortique sont au même niveau. Mais il existe une cloison musculaire haute de 25 mm environ et épaisse de 7 ou 8 mm qui sépare l'infundibulum pulmonaire de la voie d'accès vers l'aorte. **La CIV est postérieure, sous-aortique basse** distante de l'anneau aortique de 5 à 6 cm. Il n'y a pas de contiguité entre l'anneau aortique et la mitrale. On rétablit le courant sanguin vers l'aorte à l'aide d'une pièce de velours de Dacron (...). On peut attirer vers le bas le gicleur pulmonaire et pratiquer une double commissurotomie (...). L'infundibulum est fermé par un patch taillé dans une prothèse aortique tubulaire (...).

(...) Le cœur reprend spontanément son activité et il n'y a aucune difficulté à le sevrer de la circulation extra-corporelle. Il est par contre très difficile d'obtenir une bonne hémostase (...). Le malade restera encore une heure en salle d'opération avant d'être remonté en réanimation dans des conditions hémodynamiques qui paraissent assez satisfaisantes.

Obs. n° 8 - FOU... Myriam - 18 ans

Commissurotomie pulmonaire

(...) Le tronc de l'artère pulmonaire a un diamètre qui fait un peu plus du tiers de celui de l'aorte — la chambre infundibulaire du ventricule droit est étroite et **une artère coronaire anormale importante** (branche de l'artère coronaire droite) descend verticalement sur la face antérieure du ventricule droit (...). L'inter-ventriculaire antérieure est bien développée. C'est la raison pour laquelle on sectionnera cette artère anormale entre deux ligatures (...).

(...) Ouverture verticale de l'infundibulum du ventricule droit sur une hauteur de 4 cm. L'épaisseur de la face antérieure du ventricule droit est très importante (...) encore plus que dans l'hypertrophie réactionnelle d'une Tétralogie de Fallot (...). L'aorte ascendante et l'orifice aortique sont transposés, en avant et à droite du tronc de l'artère pulmonaire et de l'orifice pulmonaire; la communication inter-ventriculaire est située franchement au-dessus de la crête supra-ventriculaire, **mais il est bien difficile de dire si elle se trouve plus sous l'orifice aortique que sous l'orifice pulmonaire**. Les trois sigmoïdes aortiques font nettement hernie dans le ventricule droit et sont franchement situées, lorsqu'elles sont sous tension, à droite du plan de la communication inter-ventriculaire (...). Aucun élément musculaire ne sépare l'anneau aortique de l'anneau pulmonaire (...). La CIV explorée à travers la paroi droite du ventricule droit, est même partiellement obstruée par la saillie des trois sigmoïdes aortiques (...). L'orifice pulmonaire est perméable à une bougie de Hégar n° 10, à frottement dur. On fend à la manière d'Aberdeen une commissure pulmonaire et l'on obtient un passage perméable à une bougie de Hégar n° 16 (...).

On envisage les possibilités thérapeutiques : il n'est pas possible de mettre le grand patch en verre de montre rejetant l'aorte seule dans le ventricule gauche, même après avoir agrandi en avant par résection septale la CIV, la mise en place de ce patch obturerait complètement l'orifice pulmonaire. La seconde solution : transformer cette cardiopathie en transposition artérielle et détransposer au niveau des oreillettes par intervention de MUSTARD n'est pas non plus réalisable (...) la chambre de chasse ventriculaire gauche vue de la pulmonaire serait alors réduite à un mince filet incompatible avec un bon débit (...). La seule solution possible est de corriger cette cardiopathie à la manière de RASTELLI et MAC GOON (...), placer un grand patch rejetant l'aorte dans le ventricule gauche (...), enfin, rétablir la voie infundibulo-pulmonaire par un

tube de Dacron avec valve hétérogène. Malheureusement, cette solution n'était pas techniquement réalisable, aucun tube n'ayant été préparé, faute d'avoir ignoré ou suspecté le diagnostic.

Obs. n° 10 - GRAN... Évelyne - 16 ans

Réparation complète

(...) Ouverture longitudinale de l'AP. On va contrôler le blalock gauche ; trois points seront mis par voie endo-artérielle pour l'obturer (...) Il existe trois valvules pulmonaires pratiquement normales, mais par contre, il est pratiquement impossible de pénétrer dans le VD. Il existe seulement un tout petit pertuis, cathétérisé de l'AP vers le VD que l'on ouvre au niveau de l'infundibulum. L'hypertrophie est monstrueuse, près de 4 cm d'épaisseur, que l'on fend sur le guide. On retrouve à la partie moyenne de l'infundibulum, **une très grosse artère coronaire qui semble bien être une artère coronaire droite**, se jetant ou formant l'artère inter-ventriculaire antérieure.

Cette artère est mobilisée sur 3 cm, et l'incision de l'infundibulum est poussée jusqu'à elle. L'infundibulum étant ainsi largement ouvert, on s'aperçoit qu'il ne s'agit pas du tout d'une tétralogie de FALLOT, mais d'un ventricule droit à double issue, tout à fait typique, avec une sténose infundibulaire très serrée, pratiquement borgne. La CIV faisant communiquer le VD et le VG, admet une bougie de Hégar n° 20, alors que la diamètre aortique est de 22. On décide de ne pas l'agrandir. Tunnelisation par une plaque de dacron, du sang sortant de la CIV vers l'orifice aortique (...) On termine l'opération par la mise en place d'un grand patch infundibulaire **fendant l'anneau** (large de 1 cm, ce qui n'est pas suffisant), et **atteignant la bifurcation** de l'AP (...)

(...) Malade reconduite dans son lit en bon état.

Réintervention 24 heures après pour syndrome de bas débit ; lié à une tamponnade (?)

Reprise de la sternotomie. On ne constate pas de sang dans le péricarde. **La pression sanguine s'améliore et pendant un bon moment, on observe une tension à 10 bien puisée**, avec très peu de drogue (...) Au moment où l'on met le malade dans son lit, apparition d'une fibrillation contre laquelle toute tentative de réanimation est impossible. Décès en salle d'opération.

Obs. n° 12 - GUE... Farid - 10 ans

Réparation complète

(...) Le cœur est en miroir avec une veine cave supérieure droite sans communication transversale. Cette veine cave supérieure droite sera simplement clampée pendant la CEC. Le retour cave inférieur se fait tout à fait normalement dans l'oreillette droite (...) Gros ventricule droit épais et ventricule gauche normal ; l'artère pulmonaire est à droite et très légèrement en arrière de l'aorte ascendante. Les deux anneaux aortique et pulmonaire sont dans un même plan horizontal.

Ventriculotomie droite verticale. **La CIV** est de très grande taille, admettant le pouce ganté. Elle est en position antérieure et assez basse (...) L'orifice aortique est précédé par un **conus sous-aortique** long de 8-10 mm, qui ne représente pas une sténose mais qui pourrait en devenir une après la réparation. La discontinuité fibreuse mitro-aortique est extrêmement nette, l'anneau aortique et la CIV étant séparées par 25-30 mm de muscle rouge (...) **L'orifice pulmonaire** est situé à **droite** et légèrement en arrière de l'orifice aortique. Il existe une hypoplasie marquée de l'anneau avec une sténose valvulaire surajoutée. Il existe d'autre part une sténose sous-orificielle due au **conus sous-pulmonaire** qui est nettement hypoplasique (...) Mise en place d'un patch de Rhodergon entre la CIV et l'aorte (...) Section de l'artère pulmonaire au ras du cœur et fermeture de l'orifice pulmonaire. Mise en place d'un tube valvulé fait d'un dacron et d'une **hétérogreffe** de 20 mm de diamètre (...) Sur le tronc même de l'artère pulmonaire (...) Fermeture d'un grand ostium secundum à points séparés.

Arrêt de la CEC. L'efficacité cardiaque est difficile à obtenir au début, puis, brusquement, le cœur devient sinusal et prend alors une bonne tonicité.

Obs. n° 13 - JUG... Caroline - 6 ans

Intervention de BLALOCK HANLON

Morphologie extérieure du cœur typique de celle d'un ventricule droit à double issue. L'artère pulmonaire et l'aorte ascendante sont disposées transversalement, l'aorte à droite de l'artère pulmonaire. De la face antérieure de l'anneau aortique naît l'artère **coronnaire droite** qui a nettement une **très grosse branche** descendant sur le ventricule droit, mais qui est située très à distance du sillon interventriculaire antérieur où chemine l'I.V.A., branche de la coro-

naire gauche (...) Le ventricule gauche n'est pas visible dans le champs opératoire, mais il est apparemment tendu et de **bonne dimension** (...)

Un lac est passé autour du tronc de l'artère pulmonaire et l'on fait un test de Banding que l'on maintiendra en permanence pendant 5 mn. La chute de la pression systolique et de la pression moyenne pulmonaire est à peine perceptible, tout au plus obtient-on une chute de la pression moyenne de 10 mm de mercure ; quant à la pression systolique et surtout à la pression moyenne systémique, elles ne s'élèvent pas. De plus, le sang systémique tend à se désaturer et l'enfant devient noire. Il n'est donc pas raisonnable d'entreprendre une réparation complète chez cette enfant dont les résistances pulmonaires sont à peu près certainement fixées. On démontre donc le **Bánding** (...) La fosse ovale est complètement obturée par une oreillette gauche sous tension. Tout au plus existe-t-il un petit pertuis à la partie supérieure de la fosse ovale (...) On crée une grande C.I.A., grande comme une pièce de 5 F (...)

Décès en salle d'opération.

Obs. n° 14 - LAG... Nicole - 20 ans

Réparation complète

(...) Aorte à gauche, l'AP est à droite, à peine cachée au niveau de son bord gauche par l'aorte. On retrouve (...) Le blalock ; (...) Ligation dès que la CEC sera « en train » (...) On voit très bien **la coronaire droite, dont le trajet est franchement atypique** (...) Il s'agit de la coronaire droite née de la face antéro-droite de l'aorte, et qui croise l'infundibulum, heureusement, au niveau de l'anneau pulmonaire, au ras de l'infundibulum. Son trajet, pratiquement horizontal, ne gênera en rien l'intervention (...)

(...) Infundibulotomie très légèrement oblique. On traverse une très épaisse couche musculaire, dans laquelle on trouve un petit chenal qui conduit à l'anneau pulmonaire. Cette infundibulotomie sera guidée par un instrument placé dans le tronc de l'AP, ouvert 2 cm environ au-dessus des valves, ce qui permet de contrôler et l'absence de sténose valvulaire, et l'existence de trois valves sigmoïdes normales, et l'existence d'une sténose infundibulaire musculo-membraneuse, située 1/2 cm environ au-dessous des valves sigmoïdes pulmonaires. (...) CIV très large avec discontinuité mitro-aortique (...) Il sera facile de tunneliser la CIV à l'aorte (...)

(...) Le cœur repart en rythme sinusal.

Obs. n° 15 - NOU... Nourédine - 12 ans

Réparation complète

(...) Aspect du cœur typique d'une transposition l'aorte étant seule visible au premier abord en position médiane, l'artère pulmonaire étant dissimulée derrière l'aorte initiale. Le calibre de l'aorte est normal, plutôt un peu fort (20 mm environ), celui de l'artère pulmonaire est moindre (12 mm environ) (...) Un toucher tricuspdien avait permis de sentir une régurgitation au niveau de la commissure séparant les valves septales et inférieures de la tricuspide (...) Provenant de la communication interventriculaire qui est placée juste au-dessous d'elle (...) Paroi ventriculaire **très épaisse** (...)

(...) On excise quelques colonnes charnues pour améliorer l'exposition de la partie supérieure de la CIV (...) Vers le haut la **CIV est séparée de l'orifice aortique par une bande musculaire** de la largeur du doigt (...) L'Orifice pulmonaire situé à **gauche** et en **arrière** de l'orifice aortique lui est contigu, et les deux anneaux se confondent en une seule crête fibreuse sur 1/4 environ de leur circonférence. L'orifice aortique mesure 20 mm de diamètre, l'anneau pulmonaire admet l'extrémité de l'index, mais on bute sur une sténose valvulaire en dôme qui n'admet pas le petit doigt. (...) On fait une triple commissurotomie (...) Le calibre de la CIV étant inférieur à celui de l'aorte de 5 mm environ, on agrandit la CIV au niveau de son bord antérieur (...) Un patch de velours de dacron est alors mis en place entre la CIV et l'orifice aortique (...) Une pièce d'agrandissement mesurant environ 30/15° mm est alors placée sur l'artériotomie pulmonaire de façon à agrandir le tronc de celle-ci au diamètre de 20 mm environ. (...) Le cœur réchauffé a repris spontanément ses battements à un bon rythme (...) En réalité dès que l'on diminue le débit de CEC, et encore plus lors des diverses tentatives de sevrage qui vont être faites, on constate que le T.A. s'effondre rapidement et qu'il faut reprendre une assistancé respiratoire à bon régime. (...) A titre de manœuvres de la dernière chance, on décide de mettre en place un tube valvulé en utilisant comme de suture les deux patchs placés, l'un sur l'artère pulmonaire, l'autre sur l'infundibulum. (...) Pendant quelques minutes, le cœur semble retrouver une certaine efficacité, mais ce dernier espoir est déçu. (...) On renonce à poursuivre les manœuvres de réanimation. Le ventricule gauche est alors ouvert vers la pointe pour vérifier la perméabilité de la voie aortique : le doigt va jusque dans l'aorte sans rencontrer de zone de sténose, mais à travers un trajet qui découle des données anatomiques de la malformation. On est frappé par la **minceur du myocarde du ventricule gauche** (...)

Décès en salle d'opération.

Obs. n° 16 - POG... Serge - 28 ans

Réparation complète

(...) Cardiomégalie modérée avec des cavités droites nettement hypertrophiées. Ventricule droit typique d'une sténose infundibulaire; il est barré transversalement par une série d'**artères coronaires droites anormales**. L'aorte **est en position légèrement plus antérieure** que l'artère pulmonaire. L'artère pulmonaire est de très bon calibre. Les deux vaisseaux sont situés au-dessus du ventricule droit (...) **sténose ventriculaire droite infundibulaire très serrée** et d'une communication interventriculaire de **petite taille** mais en **position plus sous-pulmonaire que sous aortique**. (...)

(...) Ventriculotomie droite longitudinale sur l'infundibulum. Le muscle ventriculaire droit est très épaissi. (...) Résection musculaire de l'infundibulum. (...) **Élargissement de la communication interventriculaire** (...) surtout en arrière et en haut (...) Élargissement du conus aortique (...) Réunion de la communication interventriculaire au conus aortique par l'intermédiaire d'un segment de tube de dacron (...) Élargissement de la voie d'éjection pulmonaire par un patch losangique de dacron. En effet, une fois le tube sous-aortique en place, la voie d'éjection ventriculaire droite est un peu réduite et il paraît préférable de l'élargir de manière à éviter que le tube sous-aortique ne constitue un élément de sténose. (...)

(...) Vont survenir à chaque tentative d'arrêt de la CEC des épisodes de tachycardie ventriculaire et d'inefficacité cardiaque. (...) Après une heure environ après l'arrêt de la circulation extracorporelle, la situation hémodynamique va se dégrader progressivement et aboutir à un arrêt cardiaque. (...) On décide alors d'aller vérifier la réparation (...) On peut noter que **du fait de la position sous-pulmonaire de la communication interventriculaire, ce chenal a un trajet sinueux**. (...) On ouvre l'oreillette droite et l'on élargit le foramen ovale de façon à pouvoir passer l'index dans l'oreillette gauche.

Pas de malformation mitrale.

Cavité ventriculaire gauche réduite.

Décès en salle d'opération.

Obs. n° 17 - ROU... Céline

Réparation complète

(...) Dès l'ouverture du péricarde, on se rend compte qu'il y a plusieurs anomalies : la disposition du pédicule qui est celle d'un **double outlet**, un **énorme VD**, un **petit VG**, **disposition coronaire anormale**, faite d'une coronaire droite qui se divise et s'éparpille sur la face antérieure du cœur en de multiples branches ; de plus, il semble bien que les valves sigmoïde, aortique et pulmonaire soient au même niveau. (...) Il existe une veine cave inférieure gauche autour de laquelle sera passé un lacs. (...)

(...) **Longue infundibulotomie pulmonaire verticale** qui passe entre les branches de la coronaire sans les léser. (...) On se rend compte qu'il s'agit d'un type de double outlet type CIV (...) AP : 14 mm de diamètre ; aorte : 12 mm ; CIV : 10 mm. On agrandit par fente vers le haut la CIV de 3 mm environ. (...) On place un large patch gondolé et ondulé entre les bords de la CIV et l'orifice aortique. (...) On s'étonne du volume du shunt de 5 Vol. entre le VD et l'AP, mais l'exploration ne montre, au niveau du ventricule, en plein muscle, que des petites CIV musculaires que l'on n'estime pas dignes d'être fermées. (...) Mise en place d'un patch sur l'infundibulum de façon à élargir le chenal qui fait communiquer la chambre basse et la chambre haute et l'on arrête la circulation. (les pressions n'ont strictement pas été modifiées. ...) Et les échantillons de prélèvement semble bien au niveau de l'OD du VD et de l'AP montrer encore l'existence d'un shunt. (...) On vérifie le patch. Il persiste un tout petit défaut qui est fermé sur du teflon. On ferme surtout par deux points assujettis à du teflon, l'orifice musculaire restant en place. On trouve deux orifices que l'on ferme mais il en existe sûrement d'autres qui doivent être petits et qui ne sont pas touchés. (...) Arrêt de la CEC (...) fermeture habituelle.

Obs. n° 18 - SOU... Marie-Luce - 7 ans

Réparation complète

(...) **Les deux vaisseaux de la base sont strictement du même niveau sans qu'il y ait d'anomalie vasculaire coronaire.** Il existe une très grosse oreillette droite. (...) **CIV très haute et qui crache juste en face de l'orifice de l'artère pulmonaire.** (...)

(...) On commence par coudre le patch entre la CIV en place et l'artère pulmonaire. (...) Le diamètre de la CIV (pièce de 2 F) et le dia-

mètre de l'artère pulmonaire sont strictement identiques. Un test de Banding avait été fait avant l'intervention, qui avait montré une chute des pressions pulmonaires en aval du clamp, au prix d'une systémique inchangée. (...) On pratique une opération de MUSTARD typique en utilisant un patch en téflon spécial. (...) Fermeture de l'infundibulum - sans patch. (...)

(...) Les pressions pulmonaires n'ont absolument pas baissé et sont strictement égales aux pressions aortiques. Pendant un bon moment, le cœur bat avec un rythme sinusal ; bonne tension artérielle, puis apparition de signes de défaillance cardiaque (...) Deux heures après la fin de la CEC, arrêt cardiaque définitif. Décès en salle d'opération.

Obs. n° 19 - TAR... Dominique - 11 ans

Réparation complète

(...) Toutes les cavités cardiaques sont nettement augmentées de volume. **L'aorte naît en avant** et un peu à droite, l'artère pulmonaire en arrière et un peu à gauche. De l'extérieur cela ressemble plus à une transposition avec les deux gros vaisseaux naissant du ventricule droit. En regardant à l'intérieur des ventricules, nous avons vu que l'aorte naît totalement du ventricule droit. (...) Communication interventriculaire de taille modérée (...) 12×10 mm (...) en rapport avec à la fois l'aorte et l'artère pulmonaire. **Cette dernière naissait environ pour les deux tiers du ventricule droit et pour un tiers du ventricule gauche.** Les rapports entre les deux grosses artères et la communication interventriculaire étaient tels que la mise en place d'un tunnel entre le défaut ventriculaire et l'origine de l'aorte aurait exclu complètement l'origine de l'artère pulmonaire. Il existait une **sténose pulmonaire valvulaire sévère.** Et, de plus, une **sténose pulmonaire sous-valvulaire** constituée en partie par une bande musculaire située à gauche de la zone sous-valvulaire. (...)

(...) La communication interventriculaire **a été élargie** par l'excision d'une portion de septum située en avant. Une pièce **de téflon tricotée** a ensuite été utilisée pour obturer la **communication interventriculaire** de façon que le ventricule gauche ne s'évacue que par l'artère pulmonaire. Auparavant la valve pulmonaire avait été largement ouverte. Je me suis rendu compte qu'il existerait un certain degré de sténose pulmonaire sous-valvulaire entre la bande musculaire déjà mentionnée et la pièce, mais il était impossible de déplacer cette dernière encore plus vers la droite, car elle aurait

mordu sur la valve aortique. (...) Inversion des courants veineux par intervention de MUSTARD avec une pièce de fascia lata. (...) (...) Pendant tout ce temps le rythme est resté sinusal et régulier.

Obs. n° 21 - WIL... Natacha - 3 ans

Réparation complète

(...) Les vaisseaux de la base sont en position typique de ventricule droit à double issue, dans un **même plan frontal**, l'aorte étant à **droite**, les deux anneaux semi-lunaires étant dans un même plan horizontal. (...) Incision verticale du ventricule antérieur au-dessous des valves. L'Aspect interne du cœur est tout à fait celui d'un syndrome de Taussig-Bing : vaste communication interventriculaire limitée en bas par l'attache de la tricuspide. L'**orifice pulmonaire est à cheval sur les deux ventricules**, plus toutefois sur le ventricule gauche que sur le droit. L'orifice aortique est situé très à droite, très loin de la CIV, séparé de l'orifice pulmonaire par un septum conal bien développé (...)

(...) On résèque de façon très économique les bandelettes qui encadrent la communication interventriculaire (...) Patch taillé de manière à permettre le passage facile du sang du ventricule gauche vers l'artère pulmonaire. **Le ventricule antérieur est fermé en bas directement, et en haut par un tout petit patch de 10-12 mm de large** : on a peur que la fermeture directe ne plie verticalement le patch de fermeture de la CIV. L'artère pulmonaire est incisée, la soie du banding est enlevée et le vaisseau est fermé par une pièce d'élargissement en péricarde. (...) Le Blalock-Hanlon a créé une bonne communication inter-auriculaire qu'il est à peine besoin d'élargir. On met en place une pièce de cloisonnement de Mustard en dacron (le péricarde était inutilisable du fait de la première intervention). (...)

(...) Le cœur repart en bloc auriculo-ventriculaire complet à fréquence rapide (100/mn). (...)

VÉRIFICATION ANATOMIQUE

Elle a été faite dans quatre cas (obs. n° 1, 6, 16, 21).

Seule ; dans l'observation n° 16, elle établit clairement la cause du décès :

« **Plusieurs causes donc au décès post-opératoire** : d'une part une plicature certaine d'une branche coronaire anormale ventriculaire droite antérieure. D'autre part et **surtout** l'ongulation double en baillonnnette de la voie d'éjection aortique compliquée par une sténose à la partie haute du ventricule gauche du fait du chenal entre la saillie septale gauche et la grande valve de la mitrale. En effet par rapport à l'axe d'éjection ventriculaire gauche, le cylindre prothétique part presque à 80°, se redressant ensuite avec une angulation presque identique pour rattraper l'axe d'éjection aortique. Cela a causé une sténose certaine car à l'ouverture de la pièce, après double auriculotomie, le remplissage ventriculaire droit par l'oreillette donnait une éjection pulmonaire très satisfaisante à la compression cardiaque alors que le remplissage ventriculaire gauche par l'oreillette gauche, après compression ventriculaire à la main, donnait par l'orifice aortique une **éjection très minime**. »

3^e partie :

ÉTUDE CHIRURGICALE

Intervention palliatives sur VDDI sans RP

Tableau n° 11

	Cerclage		
	Toutes indications réunies	VDDI	Mortalité
STARK (1969)	145	4	1
HUNT (1971)	111	3	1
OLDHAM (1972)	60	4	2

VDDI avec CIV sous-aortique

	BLALOCK-HANLON + cerclage	
	VDDI	mortalité
OLDHAM	6	4
HARTMAN	2	0
Cas rapporté	1	0

VDDI avec CIV sous-pulmonaire

I. — INTERVENTIONS PALLIATIVES

1. Une intervention palliative a précédé dans quatre cas l'intervention réparatrice (voir tableau n° 1, page).

A. - dans trois cas avec sténose pulmonaire :

- une anastomose de BLALOCK gauche à l'âge de 2 ans (obs. n° 14),
- une anastomose cavo-pulmonaire à l'âge de 7 ans (obs. n° 6),
- une anastomose de BLALOCK gauche à l'âge de 7 ans (obs. n° 10) suivie d'une anastomose cavo-pulmonaire deux ans plus tard.

L'amélioration a eu lieu dans tous les cas. Elle a été importante mais plus ou moins durable :

- la perméabilité des anastomoses de BLALOCK fut confirmée lors des interventions réparatrices. L'amélioration fut très bonne dans un cas (disparition de la cyanose au repos et des syncopes) et se maintint jusqu'à l'intervention réparatrice ; bonne dans l'autre cas avec diminution de la polyglobulie de 7,9 à 5,7 millions et disparition des malaises anoxiques pendant cinq ans ;
- l'anastomose cavo-pulmonaire entraîna dans les deux cas une amélioration des signes qui réapparurent dans les deux cas au bout de sept ans.

B. - dans un cas sans sténose pulmonaire (obs. n° 21) : cerclage de l'artère pulmonaire associé à une intervention de BLALOCK HANLON à 3 mois qui entraîna une disparition des signes d'insuffisance cardiaque.

Rappelons par ailleurs que deux malades pour lesquels l'intervention prévue était de type réparatrice n'eurent qu'une intervention palliative :

- obs. n° 13 : (sans sténose pulmonaire) le chirurgien y renonça après test de cerclage de l'artère pulmonaire montrant des résistances pulmonaires élevées et se contenta d'une intervention de BLALOCK HANLON, Décès en fin d'intervention.
- obs. n° 8 : (avec sténose pulmonaire) le diagnostic préopératoire était celui de tétralogie de FALLOT. Devant l'importance de la sténose de la voie pulmonaire qui

nécessitait une intervention de type RASTELLI, le chirurgien ne disposant pas de prothèse, se limita à une commissurotomie pulmonaire. Le résultat, quatre ans après, est très bon et la patiente a entrepris une activité professionnelle.

2. Commentaires

- A. - **Dans les formes avec sténose pulmonaire**, pour McGOON et son équipe (28), l'anastomose de suppléance est indiquée jusqu'à l'âge de 4 ans. Comme dans cette série (quatre anastomoses de BLALOCK); celle de LANCELIN (72) (cinq anastomoses) et la nôtre ne comptent aucun décès après anastomose.

Au contraire, MEHRIZI (88) insiste sur ses risques, puisque 10 des 13 malades chez qui elle a été pratiquée sont morts, dont plusieurs en insuffisance cardiaque, comme dans le cas de SOULIE (113) et celui d'AIGUEPERSE (3), dont la seule mort sur une série de 146 anastomoses de BLALOCK concernait un VDDI.

Il paraît logique d'expliquer cette insuffisance cardiaque par la difficulté qu'éprouve le ventricule gauche à faire face à l'accroissement du débit pulmonaire créé par l'anastomose. Cette difficulté peut être liée à deux circonstances. La première est celle d'une CIV sténosante : c'était effectivement le cas de l'observation de SOULIE (113) et celle d'AIGUEPERSE (3) alors qu'aucun de nos malades ayant subi une anastomose n'avait de CIV sténosante. La deuxième est celle d'une hypoplasie ventriculaire gauche ; cependant notre observation n° 10 (hypoplasie ventriculaire gauche majeure) eut des suites opératoires simples après chacune de ses 2 anastomoses (Blalock puis cavo pulmonaire).

- B. - **Dans les formes sans sténose pulmonaire**, sur ses 18 cas, l'équipe de la MAYO CLINIC n'a jamais fait d'intervention palliative (43) ; elle préfère la correction totale d'emblée dès que l'intervention chirurgicale est indiquée, **à quelque âge que ce soit.**

De fait, les risques opératoires de l'intervention palliative y sont élevés :

- Dans les formes avec CIV sous-aortique, l'étude des grandes séries récentes de cerclage de l'aorte pulmonaire (tableau n° 11) : montre que la mortalité y est plus élevée que dans le cerclage des simples CIV avec hypertension pulmonaire : sur 11 cas de VDDI ayant subi cette intervention, 4 sont morts.
- Dans les formes avec CIV sous-pulmonaire, le cerclage de l'artère pulmonaire associé à la création (où l'agrandissement) d'une CIA a entraîné la mort de 4 malades sur 6 pour OLDHAM (100) mais aucune pour les 2 malades de HARTMAN (52), de même que dans notre cas (obs. n° 21).
- Enfin le décès de notre malade (n° 13) (CIV sous-aortique et résistances pulmonaires élevées) au cours de l'intervention de type BLALOCK HANLON rejoint le danger opératoire des syndromes d'EISENMENGER.

II. — PRINCIPE DE LA CHIRURGIE RÉPARATRICE

La première intervention de réparation complète de VDDI fut réalisée par KIRKLIN en 1956 (66). Le principe est de reconstituer une voie d'éjection au ventricule gauche en créant entre celui-ci et le vaisseau qui en est le plus proche une continuité par la constitution au moyen d'un « patch » d'un tunnel allant de la CIV vers ce vaisseau. Il comporte d'autre part en cas de sténose pulmonaire la réparation de celle-ci. En pratique, ce montage dépend d'une part de la position de la CIV par rapport aux gros vaisseaux, et d'autre part du rapport entre les oreillettes et les ventricules. La position normale ou transposée des gros vaisseaux n'influe pas sur ces principes, mais seulement sur les modalités pratiques de la réparation.

1. En cas de boucle droite :

- A. - **Quand la CIV est à proximité de l'aorte** : le conduit est mis en place entre la CIV et la valve aortique (sa partie postérieure est formée par le plancher ventriculaire droit tandis que ses parois supérieure, antérieure et inférieure sont constituées par le « patch »).
- B. - **Quand la CIV est à proximité de l'artère pulmonaire** : le conduit est mis en place entre la CIV et la valve pulmonaire. L'intervention doit alors être complétée par une inversion de retours veineux du type MUSTARD. Le ventricule droit désormais uniquement branché sur les résistances systémiques conserve des pressions élevées. Le ventricule gauche devenu pulmonaire adapte ses pressions aux résistances pulmonaires : ses pressions baissent si les résistances pulmonaires sont restées normales ou peu augmentées ; elles baissent peu ou restent élevées si les résistances pulmonaires sont élevées.

2. En cas de boucle gauche (inversion ventriculaire)

Il s'agit là d'une éventualité rare : un cas de VDDI avec inversion ventriculaire rapporté par KATZ (61) ; 3 sur les 34 cas de HALLERMANN (50) ; 2 sur les 7 cas de TIMONER (122). Il n'existe que 4 cas de réparation complète de VDDI avec inversion ventriculaire publiés (et ces 4 cas comportent chacun un rétrécissement pulmonaire) : KISER (69), 3 cas (avec dextrocardie) ; KAWASHIMA (62). 1 cas.

- 1° On peut procéder selon les mêmes principes qu'en cas de boucle droite
- mise en place d'un patch entre la CIV et l'aorte en cas de CIV sous-aortique. Du fait de l'inversion ventriculaire ; il faudrait alors associer une intervention de MUSTARD (aucun cas dans la littérature) ;
 - mise en place d'un patch entre la CIV et l'artère pulmonaire en cas de CIV sous-pulmonaire : deux cas, KISER (69) (obs. n° 3 et 6) : montage n° 10 de la **PLANCHE**.
- 2° Une méthode tout à fait différente de ces principes fut utilisée dans le cas de KAWASHIMA (62) et le cas n° 6 de KISER (69), lesquels d'une part *fermèrent la CIV* et d'autre part utilisèrent l'intervention de RASTELLI en implantant le tube sur la paroi libre du ventricule (morphologiquement) *gauche* (situé à droite) (l'aboutissant au tronc de l'artère pulmonaire après ligature de l'orifice pulmonaire sténosé) = Montage n° 9 de la **PLANCHE**.

En pratique, et mis à part les cas particuliers de VDDI avec inversion ventriculaire, le principe de tunneliser le vaisseau le plus proche de la CIV est loin d'être intangible en cas de CIV sous-pulmonaire. Ainsi : l'équipe de la MAYO CLINIC (28) dans la totalité de ses 40 interventions a toujours utilisé un patch entre la CIV et l'aorte (alors que statistiquement cette série doit nécessairement comporter des cas avec CIV sous-pulmonaire). Et de même AGARWALA (2), KAWASHIMA (63), PATRICK (102) et THOMSON (121), chacun dans un cas de VDDI avec CIV sous-pulmonaire (type TAUSSIG BING dans les 4 cas), mirent le patch entre la CIV et l'aorte (tableau n° 15).

- Outre l'avantage évident dans cette dernière méthode de ne pas avoir besoin de faire une intervention de MUSTARD (intervention qui, notamment, entraîne la perte du rôle hémodynamique des oreillettes), la raison invoquée (63, 69) est que un patch entre la CIV et l'artère pulmonaire risque d'être refoulé à chaque systole (créant alors un obstacle à l'éjection du ventricule gauche) par la pression élevée du ventricule droit devenu systélique. Ce problème que nous désignerons dans cette étude sous le terme de patch « sténosé » sera étudié page 116.
- Par contre le risque de cette méthode (patch CIV → aorte en cas de CIV sous-pulmonaire) est double :
 1. Risque d'empiéter en partie sur la région sous-pulmonaire et d'entraîner alors une sténose sous-orificielle pulmonaire (63) (d'où gêne à l'éjection du ventricule droit).
 2. Risque d'avoir un trajet coudé voire en « chicane » et d'entraîner un obstacle à l'éjection du ventricule gauche (c'est ce qu'il advint à notre observation n° 16 comme le confirma la vérification anatomique).

C'est dans le but de pallier au premier risque qu'AGARWALA (62) fit une large résection de la partie antérieure du ventricule droit faisant face à la région sous-pulmonaire et que KAWASHIMA (63) fit une résection de la crête supraventriculaire. THOMSON (121) quant à lui, mit en place un deuxième patch entre la CIV et l'artère pulmonaire (de façon telle que le sang dans son trajet du ventricule gauche vers l'aorte passait au-dessous du patch CIV → AP et en arrière du patch CIV → aorte).

- A l'heure actuelle, dans les VDDI avec RP, lorsque la CIV est sous-pulmonaire, la solution la plus logique semble être la constitution d'un patch entre la CIV et l'aorte, en y associant une intervention de RASTELLI, ce dernier procédé évitant les deux risques vus plus haut.

III. — TECHNIQUE DE LA CHIRURGIE RÉPARATRICE

Elle a été particulièrement précisée par l'équipe de la MAYO CLINIC (43, 44, 67, 83, 102).

1. La voie d'abord :

Est dans la quasi-totalité des cas une ventriculotomie droite. REDO (107) dans un cas sans sténose pulmonaire utilisa une atriectomie droite en raison de la présence d'une grosse artère coronaire droite qui barrait transversalement le ventricule droit. De même IONESCU (60) dans ses deux cas (sans sténose pulmonaire) utilisa une atriectomie droite puis détacha la valve septale de la tricuspide (qu'il refixa en fin d'intervention) ce qui lui donna une excellente vue sur les lésions.

2. Le patch :

- Sa fixation est délicate DANIELSON (28). Le « patch » est d'abord fixé par trois points principaux à la base de la valve septale de la tricuspide. On évite la pénétration de ces points dans l'anneau tricuspide en solidarissant la base de la valve septale de la tricuspide le septum et le « patch ». Une lésion du tronc commun du faisceau de His est ainsi évitée. Une lésion de la branche gauche est prévenue en accrochant les points seulement sur la surface ventriculaire droite du septum. Le patch est ensuite fixé au septum interventriculaire et au muscle entre l'anneau tricuspide et l'orifice du vaisseau tunnelisé.

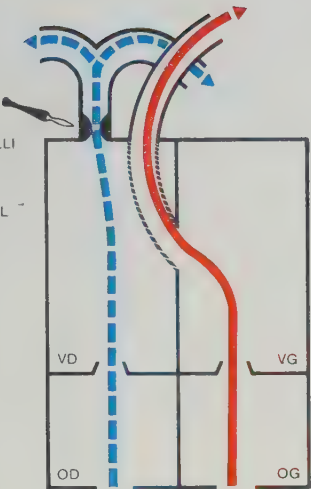
La suture finale poursuit la fixation du patch autour du vaisseau puis en croisant la crête supraventriculaire jusqu'aux points préalablement placée le long du pourtour de la CIV.

- Sa taille (indépendamment de sa situation) doit être taillée avec soin.

CIV SOUS/Ao

avantage : PAS DE RASTELLI

inconvénient : RP RÉSIDUEL



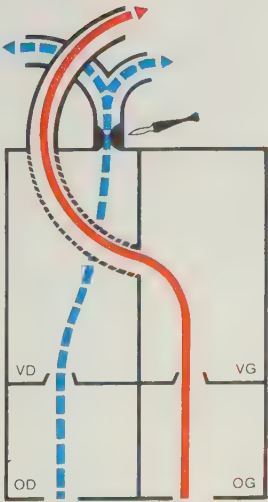
- RÉPARATION RP
- PATCH CIV-Ao

1

CIV SOUS/AP

avantages : PATCH NON « STÉNOSE »
PAS DE MUSTARD

inconvénients : STÉNOSE SOUS AP
- GÈNE ÉJECT. VD
PATCH COUDE
- GÈNE ÉJECT. VG
RP RÉSIDUEL



- RÉPARATION RP
- PATCH CIV-Ao

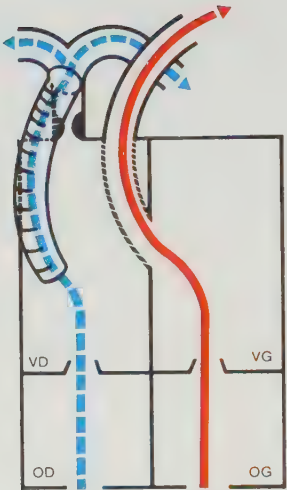
2

avantage : PAS DE RASTELLI

inconvénients : PATCH « STÉNOSE »
MUSTARD
RP RÉSIDUEL

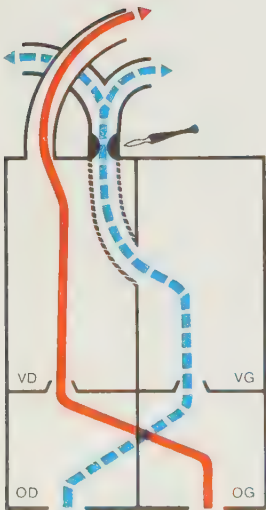
avantage : PAS DE RP RÉSIDUEL

inconvenient : CEUX DU RASTELLI



- RASTELLI SUR VD
- PATCH CIV -A0

2

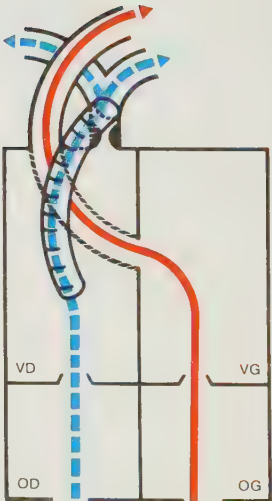


- RÉPARATION RP
- PATCH CIV -AP
- MUSTARD

4

avantage : PAS DE RP RÉSIDUEL

inconvenients : CEUX DU RASTELLI



- RASTELLI SUR VD
- PATCH CIV-A0

5

• Symboles



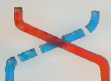
RÉTRÉCISSEMENT PULMONAIRE



Procédé de RASTELLI



Réparation du RP (commissurotomie ou/et patch d'élargissement).



Inversion des courants veineux (MUSTARD)



Patch de TUNNELISATION de la CIV



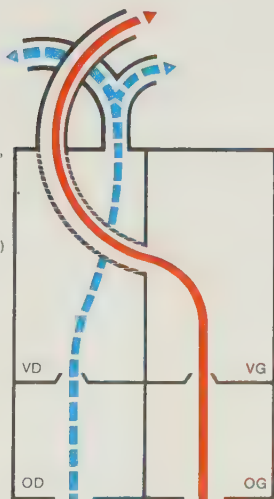
Patch de FERMETURE de la CIV

- L'aorte et l'artère pulmonaire ne sont pas représentés en fonction de leur position l'un par rapport à l'autre mais en fonction de leur position par rapport à la CIV.

V SOUS/AP

avantages : PATCH NON « STÉNOSE »
PAS DE MUSTARD

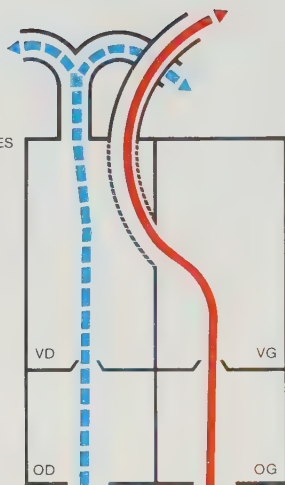
inconvénient : STÉNOSE SOUS AP
: - GÈNE ÉJECT. VD ($\pm$)



• PATCH CIV -Ao

CIV SOUS/Ao

LE PLUS SIMPLE DES MONTAGES

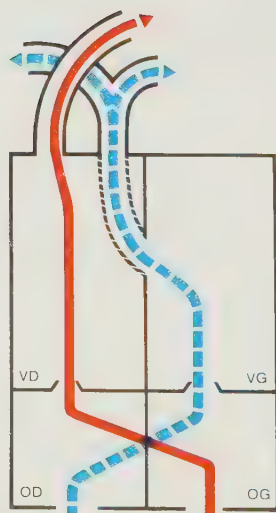


PATCH CIV-AO

6

avantage : PAS DE STÉNOSE
A ÉJECTION VD

inconvénients : PATCH « STÉNOSE »
MUSTARD

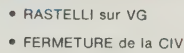


- PATCH CIV -AP
- MUSTARD

8

CIV « Sous pulmonaire »

inconvenient : CEUX DU « RASTELLI »



CIV « Sous aortique »

inconvénients : RP RÉSIDUEL
: PATCH « STÉNOSE »



10

- Un patch insuffisamment bombé induit un obstacle à l'éjection du ventricule gauche vers le vaisseau tunnelisé (le caractère éventuellement « sténosant » du patch sera revu plus loin).
- Un patch au contraire trop bombé peut provoquer un obstacle à l'éjection du ventricule droit.

Le matériel utilisé par le patch est soit prothétique (ivalon, teflon) ou autologue (péricarde ou fascia lata). L'ivalon, utilisé par REDO (107) a été abandonné par McGOON (43) du fait de sa tendance à la détérioration tardive, signalée également par HAWES (53).

De même que dans notre série, c'est le teflon que la MAYO CLINIC utilise le plus fréquemment.

3. L'élargissement de la CIV doit précéder la mise en place du patch chaque fois qu'elle est de petite taille. DANIELSON (28) le fait systématiquement chaque fois que la différence de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte excède 20 mm avant la mise en route de la circulation extracorporelle. Cependant, comme nous l'avons vu page 51 ce gradient, dans les VDDI avec petite CIV n'est retrouvé que une fois sur deux.

Cet élargissement se fait par une résection qui porte en règle sur la partie antérieure de la communication interventriculaire afin d'éviter toute attente du faisceau de HIS (92). McGOON (44) signale un cas d'insuffisance aortique par blessure des valves aortiques lors de la réparation du défaut septal (qui nécessita la pose d'une valve de STARR au huitième jour).

4. La sténose de la voie pulmonaire :

Est corrigée de la même façon que dans une tétralogie de FALLOT. KISER (69) dans un cas de rétrécissement annulaire très important, utilisa une technique calquée sur celle de la pyloroplastie (incision longitudinale suivie de suture transversale).

Indépendamment de la sévérité de la sténose de la voie pulmonaire, la présence d'une artère coronaire droite anormale qui en rend plus difficile la réparation, peut conduire à utiliser l'intervention de RASTELLI, MAURICE (85). Le tube n'a pas toujours été branché sur le tronc de l'artère pulmonaire : dans un cas de L Transposition de VAN PRAAGH (132), il fut branché sur l'artère pulmonaire gauche (et placé à gauche de l'aorte).

Récapitulation des techniques de réparation complète de VDDI utilisées dans la littérature :

- **La PLANCHE** récapitule les différents montages de réparation complète de VDDI utilisés jusqu'à ce jour :

- **Signalons que :**

I. - En cas de boucle droite :

A. Dans les cas de VDDI avec RP et CIV sous AP :

- . Le montage n° 4 fut utilisé dans notre série une fois (malade n° 19 ; opéré en 1966) ;
- . Le montage n° 3 fut utilisé dans notre série une fois (malade n° 16) et dans le cas d'AGARWALA (2) (tableau n° 15) ;
- . Le montage n° 5 était celui que les chirurgiens auraient choisi pour nos malades n° 5 et 8 s'ils avaient disposé d'un tube de RASTELLI au moment de l'intervention. C'est celui qui fut utilisé dans le cas n° 21 de SAKAKIBARA (110).

B. Dans les cas de VDDI avec RP et CIV sous-aortique :

- . C'est le montage n° 1 qui fut réalisé dans la plupart de nos malades (malades n° 6, 10, 14, 15, 17) ;
- . Le montage n° 2 fut utilisé dans notre série chez deux malades à RP hyperserré (malades n° 1 et 12).

C. dans les cas de VDDI sans RP et CIV sous-pulmonaire (TAUSSIG BING) :

- . Le montage n° 8 fut réalisé trois fois dans notre série (malades n° 3, 8, 21). Il a été réalisé par WEDENMEYER dans un cas (138) et HICHTOWER et KIRKLIN dans trois cas (55) ;
- . Le montage n° 7 fut réalisé par KAWASHIMA (63) dans un cas, par PATRICK et McGOON (102) dans un cas et THOMSON (121) dans un cas.

D. Dans les cas de VDDI sans RP et CIV sous-aortique :

Il n'existe qu'un seul montage n° 6 (le plus simple de tous les montages). Il fut réalisé dans notre série une fois (malade n° 2).

II. - En cas de boucle gauche (quatre cas dans la littérature) et toutes avec un RP :

A. Le montage n° 9 fut réalisé dans le cas n° 1 de KISER, KIRKLIN et McGOON (69) et dans un cas de KAWASHIMA (62).

B. Le montage n° 10 fut réalisé dans les cas n° 3 et 6 de KISER, KIRKLIN et McGOON (69).

IV. — MODALITÉS OPÉRATOIRES

Tableau n° 12

Notre série a comporté :

1. **Une ventriculotomie** oblique : 3 fois, verticale : 3 fois, longitudinale : 2 fois, non précisée : 5 fois.

2. Une tunnelisation du ventricule gauche.

- A. Avec l'orifice aortique : 9 fois.

Dans les six cas où la longueur du patch est indiquée, elle était de 15, deux fois 25, 30 et 60 mm.

- B. Avec l'orifice pulmonaire : 4 fois.

Dans les quatre cas, l'intervention fut complétée par une intervention de MUSTARD. Dans un cas, la fermeture du ventricule droit devenu systémique fut complétée par un patch (de 10×12 mm) d'agrandissement sur le ventricule droit « dans la crainte que la fermeture directe ne pliat le patch reliant la CIV à l'artère pulmonaire ».

3. Un élargissement de la CIV : 6 fois. La taille de celle-ci allait de 6 à 16 mm.

La résection porta sur sa partie antérieure 3 fois, sa partie supérieure 2 fois et une fois en arrière et en haut.

4. La réparation de la voie pulmonaire (9 cas) nécessita :

- Une résection infundibulaire : 4 fois.
- Une commissurotomie pulmonaire : 2 fois.
- Un patch d'élargissement :
 - . infundibulaire : 4 fois,
 - . Allant de l'infundibulum jusqu'à la bifurcation de l'artère pulmonaire : 1 fois.
- Une intervention de type RASTELLI : 2 fois (avec, dans les deux cas : emploi d'une hétérogreffe) :

- . Un cas pour hypoplasie de la voie pulmonaire avec rétrécissement pulmonaire serré ;
 - . Un cas pour rétrécissement valvulaire et annulaire.
5. Le cas qui avait eu un bandage de l'artère pulmonaire eut un patch sur cette dernière.

V. — RÉSULTATS

I. Mortalité (tableau n° 13) :

1. Mortalité opératoire :

A. Elle est de 8 malades sur 13 opérés, soit 61 %.

2 décès sur 4 malades sans sténose pulmonaire, 6 décès sur 9 malades avec sténose pulmonaire.

Tous les malades sont morts lors de l'intervention ou dans ses suites immédiates : décès le plus tardif au septième jour.

- La mort a eu lieu 7 fois dans un tableau d'insuffisance cardiaque :
 - Cœur non reparti à l'arrêt de la circulation extracorporelle : 1 cas (obs. n° 15) ;
 - Tableau d'inefficacité cardiaque en fin d'intervention : 3 cas (obs. n° 1, 16, 18) ;
 - Tableau de bas débit : 2 cas (à la 12^e et 48^e heures) (obs. n° 21, 10) ;
 - Collopsus : 1 cas (à la 24^e heure) (obs. n° 17).
- Le huitième décès (obs. n° 6) fut lié à un arrêt cardiaque par syndrome hémorragique. (Les facteurs de cette mortalité opératoire élevée seront étudiées plus loin.)

B. Mortalité opératoire dans la littérature :

- La très grande majorité des publications de réparation complète de VDDI (tableau n° 15) ne rapportent que des

N° NOM	Coron. Dte "anormale"	C I V				VOIE PULMONAIRE		TAILLE VG	EVOLUTION
		Ø mm	position	tunnelisation	élargiss ^t .	état	réparation		
1 ADJ...	+	20	S/Ao	CIV→Ao (dacron)	non	- R.P. valv. - hypoplasie voie pulm.	- Rastelli (hétéogreffe)	N ^{le}	† (2è h.)
2 ALI...	-	16	S/Ao	CIV→Ao (péricarde)	oui	N ^{le}		Hypo VG +	va bien (recul : 4 ans)
3 BAI...	-	6	S/Ap	CIV→Ap (dacron) + Mustard (péricarde)	oui	N ^{le}		Hypo VG +	va bien (recul : 8 ans)
6 CHO...	-	20	S/Ao	CIV→Ao (dacron)	non	- RP valv. modéré - st. infund.	- commissurotomie - infundibulectomie patch infundibulaire		† (7è j.)
10 GRA...	+	20	S/Ao	CIV→Ao (dacron)	non	- st. infund. très serrée	- patch infundibulo- pulmonaire	Hypo VG +++ (cavité très petite)	† (2è j.)
12 GUE...	-	30	?	CIV→Ao (rhodergon)	non	- RP valv. et annul. - st infund.	- Rastelli (hétéogreffe)	N ^{le}	va bien (recul : 3 ans)
14 LAG...	+	20	S/Ao	CIV→Ao	non	- st. infund.	- infundibulectomie	N ^{le}	va bien (recul : 1 an)
15 NOU...	-	15	?	CIV→Ao (dacron)	oui	- RP val. serré	- commissurotomie - infundibulectomie - patch infundibulaire	Hypo VG ++	† (perof)
16 POG...	+	"petite"	S/Ap	CIV→Ao (dacron)	oui	- st. infund. serrée	- infundibulectomie - patch infundibulaire	Hypo VG ++	† (1ère h.)
17 ROU...	+	10	S/Ao et multi- ples CIV muscul.	CIV→Ao + fermeture des CIV musculaires	oui	- st. infund. modérée	- patch infundibulaire	Hypo VG ++	† (1er j.)
18 SOU...	-	20	S/Ap	CIV→Ap + Mustard (teflon)	non	N ^{le}			† (2è h.)
19 TAR...	-	12	S/Ap	CIV→Ap (teflon) + Mustard (fascia lata)	oui	- RP valv. serré - st. infundib.	- commissurotomie isolée	N ^{le}	va bien (recul : 9 ans)
21 WIL...	-	"vaste"	S/Ap	CIV→Ap + patch sur VD + mustard (dacron)	non	N ^{le} + cerclage AP	- patch AP après décerclage		† (12 è h.)

MODALITES OPERATOIRES DES INTERVENTIONS CORRECTRICES

Tableau n° 12

cas isolés : (2, 51, 62, 63, 73, 79, 80, 81, 87, 92, 104, 114, 121, 124, 132, 138) ou de 2 cas : (60, 82, 115) ou de 3 cas : (55, 69, 88, 107) ou de 5 cas : (85). Ces publications, à l'évidence ne donnent aucune idée quant à la mortalité de l'intervention.

- - Il existe dans la littérature trois séries de réparations complètes de VDDI (tableaux n° 13) :

- . La série de SAKAKIBARA (110) : 17 interventions (sur 38 VDDI dont un grand nombre de tous jeunes enfants) dont 6 sur VDDI avec RP (âgés de 2 à 31 ans) et 11 sur VDDI sans RP (âgés de 1 à 12 ans).

La mortalité précoce (jusqu'au 33° j.) (identique à la mortalité globale) est de **61 %**.

- . La série de SANTOLI (III) : 8 interventions (dans tous les cas, il s'agissait de VDDI à CIV sous-aortique) dont 5 sur VDDI avec RP (âgés de 6 à 13 ans) et 3 sur VDDI sans RP (âgés de 3 à 7 ans).

La mortalité précoce (jusqu'au 45° j.) (également identique à la mortalité globale) est de **37,5 %**.

- . La série de la MAYO CLINIC (28) (le siège de la CIV par rapport aux vaisseaux n'y est pas précisé) dont 22 sur VDDI avec RP (âgés de 5 à 33 ans) et 18 sur VDDI sans RP (âgés de 1 à 16 ans).

La mortalité **opératoire** est de **27,5 %**.

- Indépendamment d'autres facteurs, il faut remarquer que les deux dernières séries (celles dont la mortalité opératoire ou précoce est la plus basse) n'ont comporté toutes deux (tableau n° 14) qu'un seul type d'intervention : patch CIV → Ao (avec réparation éventuelle d'un RP) sans autres gestes associés ; tandis qu'au contraire, notre série ainsi que celle de SAKAKIBARA (qui comportent une mortalité opératoire ou précoce beaucoup plus élevée) ont comporté tous les types d'intervention...

2. Mortalité à distance :

- A. Elle est nulle dans notre série avec un recul de un an et demi à neuf ans.

→ **La mortalité globale de notre série est donc de 61 % avec un recul de 1 an 1/2 à 9 ans.**

B. Dans la série de la MAYO CLINIC, avec un recul de 2 à 11 ans :

- Il y a eu 5 décès dans les formes sans sténose pulmonaire (portant la mortalité d'ensemble à 50 % dans cette forme) dont une mort subite par bloc complet trois mois après l'intervention chez un malade que l'on n'avait pas appareillé en raison de son rythme ventriculaire rapide et une mort par insuffisance cardiaque trois ans après l'intervention (56).
- Les formes avec sténose pulmonaire ne comptent qu'un décès tardif (portant la mortalité d'ensemble dans cette forme à 40 %) (57).

→ **La mortalité globale de la série de la MAYO CLINIC est donc de 42,5 % avec un recul de 2 à 11 ans.**

MEHRIZI (83) signale dans une forme avec rétrécissement pulmonaire le décès quatre ans après l'intervention avec, à l'autopsie, une sténose sous-aortique sévère créée par le patch en teflon.

II. - Résultat clinique à distance chez les survivants

A. • L'état fonctionnel des cinq survivants est excellent (recul 1 an 1/2 à 9 ans).

— La cyanose et la polyglobulie ont disparu dans tous les cas, de même que le retard staturo-pondéral lorsqu'il existait. Aucun n'a de dyspnée d'effort ; tous ont repris une activité normale.

— Tous les malades ont un souffle systolique (mésocardiaque dans quatre cas, dans le deuxième espace gauche dans l'observation n° 12). Ce souffle systolique peut être attribué au passage du sang dans le tunnel créé par le patch. Deux malades (obs. n° 12, 19) ont un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire modérée sans retentissement.

- Le rapport cardio-thoracique est resté pratiquement identique dans les cinq cas. Il n'existe pas de calcification du tube dans l'observation qui comporte une intervention de RASTELLI (obs. n° 12).

• L'ECG :

- . Est resté identique dans deux cas (n° 12, 19) ;

Tableaux n° 13

SÉRIE RAPPORTÉE

	13 cas	
	VDDI avec RP 9 cas	VDDI sans RP 4 cas
A : † opératoire	6 cas (66 %)	2 cas (50 %)
B : † à distance 1 an 1/2 à 2 ans	0 cas	0 cas
A + B	6 cas (66 %)	2 cas (50 %)
† Total	8 cas (61 %)	

SAKAKIBARA

	17 cas	
	VDDI avec RP 6 cas	VDDI sans RP 11 cas
A : † précocose ([33° jour)	5 cas (83 %)	5 cas (45 %)
B † à distance	0 cas	0 cas
A + B	5 cas (83 %)	5 cas (45 %)
† Total	10 cas (58,8 %)	

Tableau n° 14

	Série rapportée	SAKAKIBARA
Nbre d'interventions	13	17
Patch CIV Ao	9	14
Patch CIV AP + MUSTARD	4	3
RASTELLI	2	2
Mortalité globale	61 %	58,8 %

MAYO CLINIC

	40 cas	
	VDDI avec RP 22 cas	VDDI sans RP 18 cas
A :		
† opératoire	7 cas (32 %)	4 cas (22 %)
B :		
† à distance (2 à 11 ans)	1 cas	5 cas
A + B	8 cas (40 %)	9 cas (50 %)
† Total	17 cas (42,5 %)	

SANTOLI

	8 cas	
	VDDI avec RP 5 cas	VDDI sans RP 3 cas
A :		
† précoce ([45° jour)	1 cas (20 %)	2 cas (66 %)
B :		
† à distance	0 cas	0 cas
A + B	1 cas (20 %)	2 cas (66 %)
† Total	3 cas (37,5 %)	

* abaissée à 16 % depuis 1960.

MAYO CLINIC	SANTOLI
40	8
40	8
0	0
0	0
42,5 %	37,5 %

- . Apparition d'un bloc complet de la branche droite dans deux cas (n° 2, 14) ;
- . Apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet dans un cas (n° 3) qui a subi l'implantation d'un pace-maker isotopique. Ce cas est celui où la CIV était du diamètre le plus petit (6 mm).

B. Dans la littérature :

a) La série de la MAYO CLINIC compte sur ses survivants.

- Trois blocs auriculo-ventriculaires complets: deux cas comportaient une anomalie de l'insertion des cordages tendineux de la valve septale de la tricuspide et le troisième cas comportait une deuxième CIV type canal atrio-ventriculaire (56).
- Trois réinterventions :
 - . Deux réinterventions pour communication interventriculaire résiduelle ou récidivante (dans un cas où le patch était en ivalon dans deux formes sans sténose pulmonaire (43) ;
 - . La mise en place d'une valve de STARR au huitième jour pour insuffisance aortique créée lors de la réparation du défaut septal dans une forme avec sténose pulmonaire (44).

L'état clinique à distance (recul de 2 à 11 ans) de tous les survivants est bon.

b) Dans les autres cas de la littérature, l'état clinique est également bon.

Cependant, et comme dans les autres interventions où du matériel autologue (péricarde, fascia lata ou homogreffe aortique) ou hétérologue (patch de teflon, ivalon, hétérogreffe aortique) a été utilisé, tant comme ici pour confectionner le patch, que pour accomplir une intervention de MUSTARD ou de RASTELLI, le devenir de ces pièces est encore mal connu.

- Rappelons à cet égard : 1° les cas précédemment mentionnés de MEHRIZI (88) (décès au bout de quatre ans par sténose sous-aortique due au patch en teflon); 2° les constatations de HAWE (53) et de McGOON (43) sur la détérioration du patch en ivalon (qui amena ce dernier à réintervenir) qui l'ont fait abandonner.

auteurs	année	Nbre total de réparés	VDDI avec RP		VDDI sans RP		FORMES PARTICULIERES DE VDDI		Nbre total de +
			Nbre	intervention	+	Nbre	intervention	+	
AGARWALA	73	1							0
HALLMAN	71	1	1	CIV→Ao (+valve de Curter pour IA)	0				0
HIGHTOWER	69	3				3 (T.B.)	3 CIV→Ap + Mustard	0	0
IONESCU	67	2				2 (type CIV)	2 CIV→Ao	0	0
KAWASHIMA	70	1						Inversion ventr. + RP	0
	71	1				1 (T.B.)	CIV→Ao + resection crete supra ventr. + ligature PCA	fermeture CIV + Rastelli sur VG	0
KISER	68	3						3 inversion + RP → 1 fermeture CIV + Rastelli sur VG → 2 CIV→Ap	0 0 (1)
LANGLOIS	73	1	1	CIV→Ao + Rastelli sur VD	0				0
LEVY	62	1	1	CIV→Ao	0				0
LINCOLN	72	1	(sur LT)	CIV→Ao	0				0
LUCAS	61	1				1 (type CIV)	CIV→Ao	(1)	(1)
MACARTENEY	75	2	2	non précisé + Rastelli sur VD	0				0
MASON	69	1	1	CIV→Ao	0				0
MAURICE	72	5	2	non précisé	(1)	3 (T.B.)	non précisé	1	2 (1)

MEHRIZI	65	3	1	CIV→Ao	1	2	fermeture de la CIV	(2)	3 (2)
MONTIES	69	1	1	CIV→Ao	0				0
RABELO	72	1				1	CIV→Ao		0
REDO	63	3	1	CIV→Ao	0	2	fermeture de la CIV	(2)	(2)
SAKAKIBARA	73	17	6	CIV→Ao dont 2 avec RASTELLI sur VD	(5)	11	comporte 3 MUSTARD	(5)	(10)
SANTOLI	73	8	5	5 CIV→Ao	(1)	3 (type CIV)	3 CIV→Ao	2(1)	3 (2)
SOULIE	70	1							T.B. avec st. inf. CIV→Ap +Mustard 1 1*
SOYER	73	2	2	CIV→Ao : 2	0				0
THOMSON	67	1				1 (T.B.)	CIV→ Ao et patch CIV→ AP		1
VADHAT (thèse Lamazouade)	72	1	1	CIV→Ao	0				0
VAN PRAAGH	75	1	1 (sur LT)	CIV→Ao + Rastelli sur VD	0				0
WEDENMEYER	70	1				1 (T.B.)	CIV→AP +Mustard (correct, PCA + Coarctat, 6 mois +	0	0
MAYO CLINIC Danielson Daicoff Gomes Kirklin McGoon Patrick	73	40	22	CIV→Ao : 22	8 (7)	18	CIV→Ao : 18	9(4)	17(11)
Série rapportée	13	8	8	CIV→Ao : 7 dont 2 avec Rastelli sur VD CIV→Ap: 1	(5)	4→3 (TB) ↗ 1 type CIV	CIV→Ap +Mustard : 3 CIV→Ao	(1) (1)	0 8 (8)

REPARATION COMPLETE VDDI

Tableau n° 15

* T.B. : Toussing Bing

— (†) : décès opératoire

— CIV→Ao : CIV tunnelisée vers l'Ao; CIV→AP : CIV tunnelisée vers l'AP.

* + 8 mois après la publication.

Tableau n° 16

Cathétérisme de contrôle

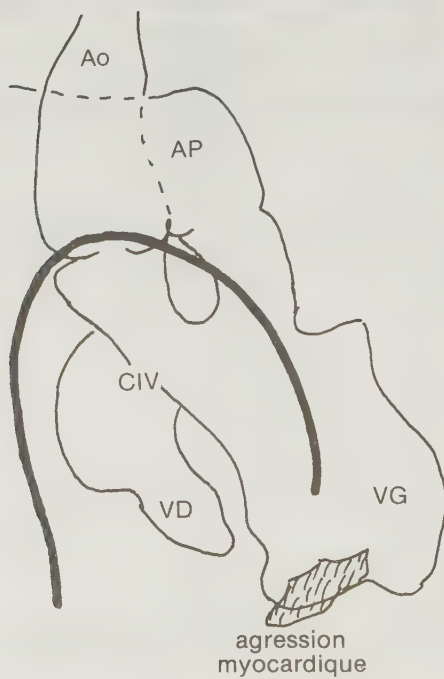
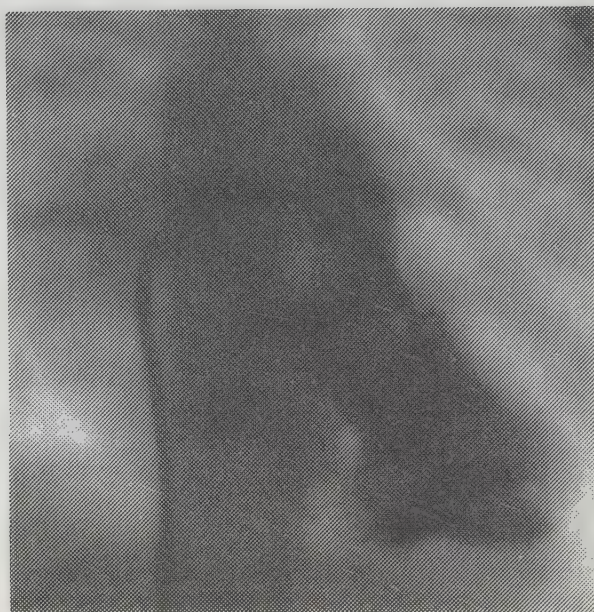
Pressions	Pré-opératoire	En fin d'intervention 29-IX-72	Contrôle 13-IX-75
OD	15/9 10		8/4 6
VD	130/0 10	70/0-10	30
VG	120/0 10	90/ 10	100/ 10
Aorte		100	
OG	12/6 9		8/4 6

Obs. n° 12
(Tunnelisation CIV → Ao + intervention de RASTELLI)

Pressions	Pré-opératoire	En fin d'intervention 24-II-1966	Contrôle 27-III-1972
OD	10/4-7		/5 15
VD	110/0-16	140	
VG	110/5-15		105/0-10
Ao	90*/52		
AD dte		25 à 30	

* Passage en dissociation auriculo ventriculaire.

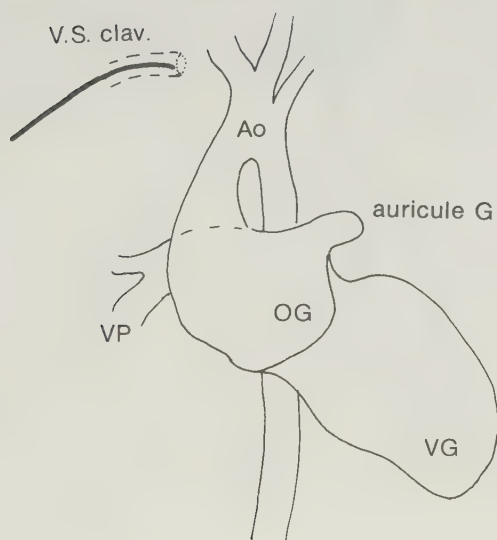
Obs. n° 19
**(Tunnelisation CIV → AP + commisurotomie pulmonaire
 + intervention de mustard)**



VDDI AVEC CIV SOUS-AORTIQUE SANS RP

INJECTION VENTRICULAIRE GAUCHE
PAR VOIE TRANSEPTALE (face) (3.V.67)

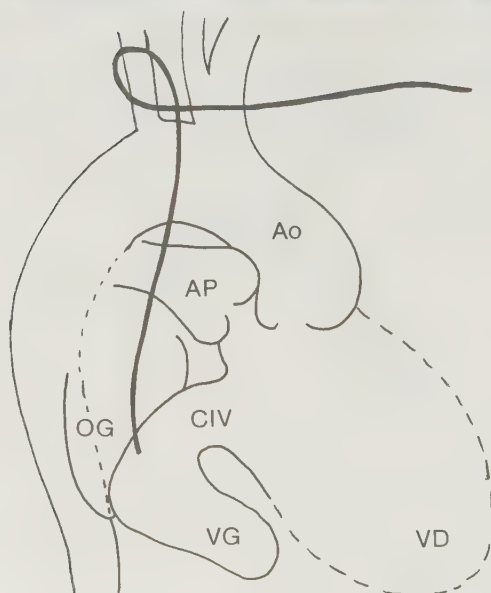
Obs. n° 2 - ALI...



LE 26.V.71 : PATCH CIV→Ao

ANGIOCARDIOGRAPHIE PAR VOIE GÉNÉRALE (face) (10.VI.71)

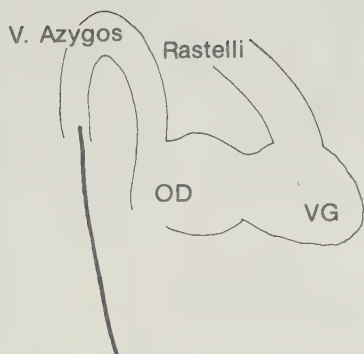
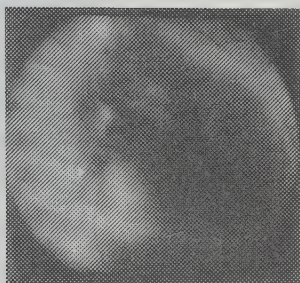
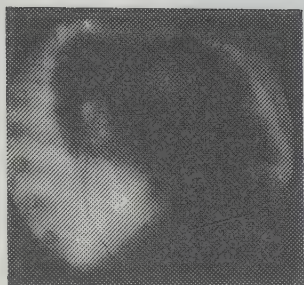
Obs. n° 2 - ALI...



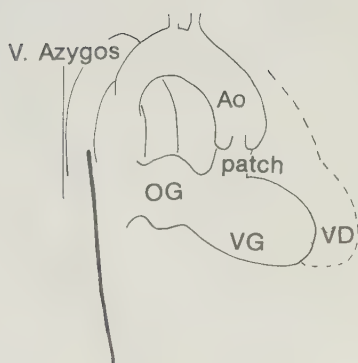
**VDDI A CIV DE SIÈGE NON PRÉCISÉ AVEC RP
(ANNULAIRE ET VALVULAIRE)**

INJECTION VENTRICULAIRE GAUCHE PAR CIA (profil)
(21.XI.72)

Obs. n° 12 - GUE...



Tems droit

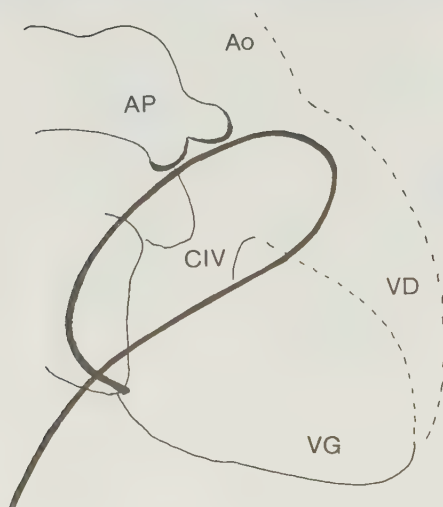


Tems gauche

*LE 29.IX.72 : PATCH CIV→Ao
RASTELLI*

INJECTION DANS LA VEINE AZYGOS (profil) (12.IX.75)

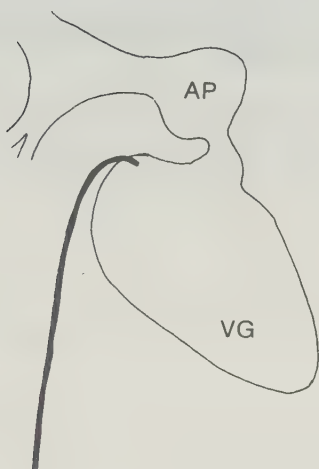
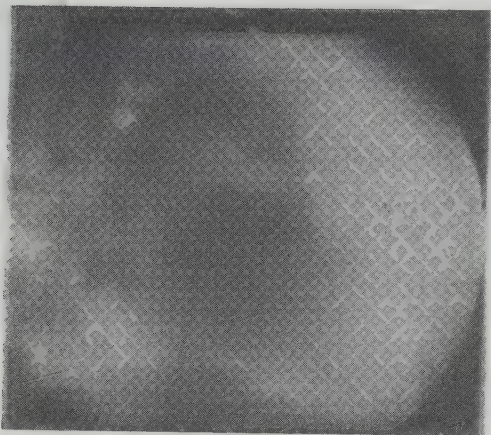
Obs. n° 12 - GUE...



VARIANTE DU Σd DE TAUSSIG BING :
CIV « A CHEVAL »
RP INFUNDIBULAIRE ET VALVULAIRE

INJECTION VENTRICULAIRE GAUCHE PAR CIA (profil)
 (16.VI.62)

Obs. n° 19 - TAR...



Le 24.II.66 : ... PATCH CIV→AP
MUSTARD
COMMISSUROTOMIE PULMONAIRE

INJECTION AURICULAIRE « DROITE »
ET VENTRICULAIRE « GAUCHE » (profil) (27.III.72)

Obs. n° 19 - TAR...

impossibilité d'atteindre l'artère pulmonaire. Oreillette «pulmonaire» dilatée, ventricule «pulmonaire» de morphologie gauche. Sténose sous-valvulaire suivie d'une artère pulmonaire sous-postérieure ».

- Le cathétérisme a été fait dans les observations n° 12 et 19.

Les chiffres figurent dans le tableau n° 16. Il faut remarquer que :

- . Dans l'observation n° 19, les pressions élevées (105/0-10) dans le ventricule gauche devenu pulmonaire) sont dues comme le confirme l'angiographie) au fait que la sténose sous-valvulaire pulmonaire n'avait pas été corrigée. (Cette abstention avait été volontaire ; le chirurgien, s'il l'avait réparée aurait été obligé de faire empiéter le patch sur l'orifice aortique).
- . Dans l'observation n° 12, il y a eu une très nette diminution de la pression ventriculaire droite entre la fin de l'intervention (70/0-10) et le contrôle trois ans après (30) dont on ne s'explique pas la raison.

B. Dans la littérature, nous n'avons retrouvé que deux contrôles hémodynamiques après réparation complète de VDDI :

- Par MACARTNEY et IONESCU (82) qui montra la détérioration du tube en fascia lata (cf. page 96).
- Par RABELO (104) dans un cas de VDDI sans RP ou la tunnellisation se fit entre la CIV et l'aorte. Les pressions droites se sont normalisées.

VI - FACTEURS DE MORTALITÉ DE L'INTERVENTION DE RÉPARATION COMPLÈTE

L'état clinique des malades survivants après réparation de VDDI étant remarquable, le problème de la mortalité résume le pronostic de cette intervention.

L'étude présente portant sur 13 cas, les chiffres et pourcentages qui suivent sont dénués de toute valeur statistique mais constituent néanmoins les seuls éléments d'appréciation objective du problème.

I « L'ANNÉE DE L'INTERVENTION (1966 à 1975)

n'est pas en cause dans notre série. La mortalité opératoire des formes avec rétrécissement pulmonaire de la série de la MAYO CLINIC : 32 % de 1957 à 1969 quand elle est passée à 16 % depuis 1960 (28).

II - L'ÂGE AU MOMENT DE L'INTERVENTION

est toutes choses égales par ailleurs un facteur fondamental de la mortalité des formes sans rétrécissement pulmonaire en ce sens que les résistances pulmonaires sont en règle inversement proportionnelles à l'âge : HONICK (58).

III - MORTALITÉ EN FONCTION DE L'ÉTAT CLINIQUE PRÉOPÉRATOIRE

- Dans le but d'une comparaison objective de l'état clinique préopératoire des 13 malades opérés de réparation complète, nous avons affecté de façon arbitraire les symptômes et le rapport cardio-thoracique des chiffres suivants et en avons fait la somme pour chaque malade :

- . cyanose : + 1
- . polyglobulie comprise entre . 5 à 6 millions : + 1
 - . 6 à 7 millions : + 2
 - . 7 à 8 millions : + 3
 - . supérieure à 8 millions : + 4.
- . accroupissement : + 1
- . syncope : + 3
- . dyspnée d'effort isolée + 1
- . signes d'insuffisance cardiaque patente/ou globale : + 3
- . infections pulmonaires : + 1
- . rapport cardio-thoracique . compris entre 0,50 à 0,60 : + 1
 - . supérieure à 0,60 : + 2.

• Résultat (tableau n° 17).

1. Dans les formes avec sténose pulmonaire (9 observations), ce « score » apparaît un peu plus élevé chez les malades décédés (score moyen : 4,5) que chez les survivants (score moyen : 3).
2. Dans les formes sans sténose pulmonaire (4 observations) ce score apparaît nettement plus élevé chez les malades décédés (score moyen : 7) que chez les survivants (4,5). Ce dernier résultat va à l'opposé de l'opinion de GOMES (43) dans son groupe sans sténose pulmonaire (18 cas) dans lequel il n'y a pas de différence évidente entre la mortalité des malades cyanosés et des malades non cyanosés. Réserves faites sur l'arbitraire de notre cotation de même que sur le petit nombre d'observations sans sténose pulmonaire, il apparaît dans notre série une mortalité opératoire d'autant plus lourde que l'état clinique préopératoire est grave.

IV. - MORTALITÉ EN FONCTION DE L'EXISTENCE D'UNE INTERVENTION PALLIATIVE ANTÉRIEURE

Des 4 malades ayant eu une intervention palliative antérieure (obs. n° 6, 10, 14, 21) ; 3 sont morts (obs. n° 6, 10, 21).

Il est possible que le décès (par syndrome hémorragique au 7^e jour) de l'observation n° 6 (anastomose cavo-pulmonaire 9 ans plus tôt) ait été favorisé par la « dissection très laborieuse d'une symphyse péricardique disséminée qui laissait des zones cruciales importantes et l'hémostase difficile ».

Mortalité en fonction de l'état clinique pré-réparation complète

Tableau n° 17

	« Score »* des sujets	« Score » des survivants
VDDI, sans RP		
2 ALI...		2
3 BAI...		7
18 SOU...	11	
21 WIL...	3	
Score moyen :	$\overline{7}$	$\overline{4.5}$
VDDI Avec RP		
1 ADJ...	4	
6 CHO...	6	
10 GRAN...	5	
12 GUE...		7
14 LAG...		2
15 NOY...	4	
16 POG...	3	
17 ROU...	5	
19 TAR...		
« Score » moyen :	$\overline{4.5}$	$\overline{3}$

* Voir texte.

V - MORTALITÉ EN FONCTION DES CARACTÈRES ANATOMIQUES ET DE LA TECHNIQUE CHIRURGICALE

Celle-ci étant étroitement dépendant de ceux-là ; ces deux éléments seront étudiés ensemble.

1. Mortalité en fonction de l'état de la voie pulmonaire

- ◆ Celle-ci est un facteur certain de la mortalité opératoire : En effet, la mortalité opératoire est de 50 % dans notre série, de 45 % dans celle de SAKAKIBARA et de 22 % dans la série de la MAYO CLINIC (28) dans les formes sans sténose pulmonaire contre respectivement 66 %, 83 % et 32 % dans les formes avec sténose pulmonaire. Indépendamment d'autres facteurs qui lui sont liés et notamment de la fréquence nettement plus grande d'une coronaire droite « anormale » en cas de sténose pulmonaire ; il est évident que l'existence de celle-ci introduit une difficulté opératoire supplémentaire et rallonge la durée de l'intervention.
- ◆ La qualité de la réparation de la sténose de la voie d'éjection du ventricule droit est pour l'équipe de la MAYO CLINIC un facteur essentiel de la mortalité opératoire (28, 44).

Appréciation per opératoire de la qualité de la réparation de la sténose pulmonaire.

A. Dans les cas de patch fixé entre la CIV et l'aorte (c'est-à-dire : toutes les formes à CIV sous-aortique, mais aussi un certain nombre de formes à CIV sous-pulmonaire), on peut l'apprécier de deux façons : directe et indirecte :

1° **Directement** : par le rapport de la pression systolique artérielle pulmonaire sur la pression systolique ventriculaire droite en fin d'intervention : PAP/VD. Idéalement (en cas de réparation parfaite de la sténose) ; ce rapport doit tendre vers 1, tandis qu'un rapport bas ($< 0,5$) indique une sténose pulmonaire résiduelle. Ce rapport a pu être calculé dans trois de nos cas : voir **tableau n° 18**.

- . n° 10 : AP/VD = 0,42 ; décès au 2° jour (bas débit) ;
- . n° 14 : AP/VD = 0,75 ; va bien ;
- . n° 17 : AP/VD = 0,75 ; décès à la 24^e h (collapsus).

Comme on le voit ; ce rapport est corrélié avec l'évolution dans les observations n° 10 et 14 mais absolument pas dans l'observation n° 17 (rapport assez proche de 1 or décès post-opératoire immédiat).

Pressions en fin d'intervention

N° d'obs.	Noms	État de la voie pulmon.	Type de tunnellisation du VG	VD	Pressions en fin d'intervention		OG	Évolution
					AP	VG	Ao	
1	ADJ...	(RP)	CIV-Ao					† (2 ^e h)
2	AL...	RP	CIV-Ao	40	30	120	100	va bien
3	BAI...	RP	CIV-AP (+ MUSTARD)	85	40	85	85	va bien
6	CHO...	(RP)	CIV-Ao					† (7 ^e j)
10	GRAN...	(RP)	CIV-Ao	70	30		120	† (2 ^e j)
12	GUE...	(RP)	CIV-Ao	70/0-10		90/-10	100	va bien
14	LAG...	(RP)	CIV-Ao	40	30	120		va bien
15	NOU...	(RP)	CIV-Ao					† (fin CEC)
16	POG...	(RP)	CIV-Ao				30-40	† (1 ^{re} h)
17	ROU...	(RP)	CIV-Ao	80		120		† (1 ^{er} j)
18	SOU...	RP	CIV-AP (+ MUSTARD)	« Pressions pulmon. restées identiques aux P aortiques »				† (2 ^e h)
19	TAR...	(RP)	CIV-AP (+ MUSTARD)	140	25 à 30 (AP droite)	100		va bien
21	WIL...	RP	CIV-AP (+ MUSTARD)	80	25 (AP droite)	60	80	† (12 ^e h)

Ce rapport AP/VD étant nécessairement un reflet exact de la qualité de la réparation, l'observation n° 17 montre bien que la qualité de la correction de la sténose pulmonaire (qui était dans ce cas modérée : sténose infundibulaire agrandie par un patch) n'est pas le seul facteur de mortalité et que d'autres facteurs interviennent, notamment (ce point sera étudié plus loin) : les malformations associées. Et effectivement, l'observation n° 17 comportait en plus de son défaut SEPTAL de multiples petites CIV.

2° **Indirectement** : la qualité de la réparation de la sténose pulmonaire peut être appréciée par le rapport de la pression systolique ventriculaire droite sur la pression systolique ventriculaire gauche en fin d'intervention : P VD/VG. Ce rapport sera d'autant plus bas que la réparation aura été meilleure.

- L'équipe de la MAYO CLINIC (qui l'a mesuré dans 19 des 22 cas) trouve une valeur très significative entre ce rapport et la mortalité opératoire, GOMES (44) : Dans les 9 cas de sténose infundibulaire, ce rapport était plus bas (variant de 0.33 à 0.85 avec une moyenne de 0.51) que dans les 13 cas avec sténose valvulaire ou combinée (rapport variant de 0.5 à 1 avec une moyenne de 0.71). et 8 de ces 9 malades survécurent à l'intervention.

Dans les 13 cas avec sténose valvulaire ou combinée (valvulaire + infundibulaire) : 6 moururent en post-opératoire.

Le 1^{er} groupe ne nécessita aucun patch d'élargissement tandis que le 2^e groupe en nécessita dans 6 cas. Cette augmentation de la mortalité quand un patch est nécessaire pour élargir la voie pulmonaire est également retrouvé par VERNANT (136) dans les réparations de tétralogie de FALLOT.

- Dans notre série ; ce rapport a été mesuré dans 4 observations :

Tableau n° 19

n°	Noms	P VD/VG	évolution
10	GRAN...	0.58	†
12	GUE...	0.77	va bien
14	LAG...	0.33	va bien
17	ROU...	0.77	†

Il existe une bonne corrélation entre ce rapport et l'évolution dans les observations n° 10, 14, 17. Par contre, la corrélation est mauvaise dans l'observation n° 12.

Il faut cependant tenir compte que ce rapport n'a été mesuré dans notre série que dans 4 des 8 observations avec sténose pulmonaire où le patch fût fixé entre la CIV et l'aorte.

- **Critique de la valeur du rapport P VD/VG :** Il est important de noter que ce rapport P VD/VG n'est pas exclusivement lié à la qualité de la correction de la sténose. Car en effet ; si la pression ventriculaire droite est bien le reflet de la pression artérielle pulmonaire et donc d'une éventuelle sténose pulmonaire résiduelle ; la pression ventriculaire gauche est fonction du caractère éventuellement « sténosant » du patch (fixé dans ces cas entre le ventricule gauche et l'aorte). C'est ainsi que si le patch est « sténosant », la pression ventriculaire gauche s'élèvera, ce qui fera baisser le rapport P VD/VG, faisant croire faussement à une bonne réparation de la sténose pulmonaire.

Le caractère « sténosant » du patch peut (dans ces cas où il est connecté avec l'aorte) être étudié en mesurant le gradient de pression (systolique) entre le ventricule gauche et l'aorte, **tableau n° 20**.

- . il a été retrouvé de 25 mm dans un cas de la MAYO CLINIC (44) ;
 - . mesuré dans 2 cas de notre série ; il est retrouvé ;
 - . nul dans l'observation n° 10 ;
 - . 10 mm dans l'observation n° 12.
- En conclusion, pour juger de la bonne réparation du RP d'un VDDI que l'on a tunnelisé vers l'aorte.
 - **Théoriquement :**
 - . le rapport P AP/VD est supérieur au
 - . rapport PVD/VG qui n'a lui-même une bonne valeur théorique que si on lui adjoint le
 - . rapport P VG/Ao.
 - **en pratique** (mais ceci ne repose que sur des nombres restreints), la valeur pronostic des 2 premiers rapports (P AP/VD et P VD/VG) n'apparaît pas différente.
- Il faut toutefois admettre qu'en cas de patch CIV → aorte, le rapport P VD/VG est le rapport « idéal » car

Tableau n° 20

VDDI avec patch CIV → Aorte. Γ VG/Ao en mm Hg

VDDI avec patch CIV → Aorte								
VDDI sans RP					VDDI avec RP			
	Nbre de cas	Nbre de mesures	Γ VG/Ao	évolut.	Nbre de cas	Nbre de mesures	Γ VG/Ao	évolut.
MAYO CLINIC	18	8	5 cas : 0 1 cas : 5 1 cas : 10 1 cas : 25	? bonne bonne —	22	« un seul »	Γ : 25 »	?
Série rapportée	1	1	: 20	bonne	8	2	1 cas : 0 1 cas : 10	— bonne

- . Comme on vient de le voir, dans les formes avec sténose pulmonaire : il est le reflet de la réparation de celle-ci.
- . Comme on le verra plus loin, dans les formes sans sténose pulmonaire ; il est le reflet des résistances pulmonaires.

B. Dans les cas de patch fixé entre la CIV et l'artère pulmonaire

- . Le rapport des pressions ventricule pulmonaire/ventricule systémique ; c'est-à-dire dans ces cas : P_{VG}/VD ;
- . de même que le rapport des pressions entre l'artère pulmonaire et le ventricule sur lequel elle est branchée ; c'est-à-dire P_{AP}/VG ,

Sont fonctions non seulement de la qualité de la réparation de la sténose pulmonaire mais aussi du caractère éventuellement « sténosé » du patch par la haute pression du ventricule droit devenu systémique (puisque le patch et la sténose pulmonaire sont en continuité). La part respective à l'un ou l'autre de ces deux éléments étant impossible à déterminer, il n'est pas possible dans ces cas de juger de la qualité de la réparation de la sténose pulmonaire en fin d'intervention. Un malade de notre série (obs. n° 19) fut opéré selon cette technique (montage n° 4 de la **PLANCHE**). Son rapport P_{AP}/VG en fin d'intervention était de 0.3 (voir tableau n° 18). On pouvait devant ce rapport défavorable incriminer 4 éléments possibles :

1. Une CIV insuffisamment élargie (son diamètre mesuré en début d'intervention était de 12 mm) ;
2. Un patch « sténosé » (par la pression systémique du VD) ;
3. Un patch « sténosant » ;
4. Une sténose pulmonaire résiduelle.

Ce malade va bien et a été contrôlé hémodynamiquement (tableau n° 16) avec 6 ans de recul. La pression ventriculaire gauche est restée élevée. L'angiographie (photo n° 7) montre la persistance de la sténose infundibulaire. Ceci d'autre part confirme que la perméabilité de la voie d'éjection du ventricule gauche n'est pas le seul facteur de la mortalité.

- . au total, le rapport des pressions ventriculaires ne permet pas de juger de la qualité de la réparation de la sténose pulmonaire en cas de patch fixé entre la CIV et l'artère pulmonaire.

◆ En ce qui concerne l'intervention de RASTELLI :

Vu son utilisation dans seulement 2 cas (avec un décès : observation n° 1, et une évolution favorable : observation n° 12). il n'est pas possible d'en tirer de conclusion sur son incidence sur la mortalité opératoire. La série de SAKAKI-BARA (110) (17 cas) comporte elle aussi 2 interventions de RASTELLI avec également un décès et une évolution favorable.

2. Mortalité en fonction des caractères de la CIV

1. Sa taille :

Indépendamment des autres caractères anatomiques, on peut rechercher si la mortalité opératoire en cas de communication interventriculaire de petite taille n'est pas plus élevée en raison du geste supplémentaire d'élargissement qu'elle nécessite alors. Dans notre série, nous trouvons au contraire une mortalité plus élevée dans les cas où la CIV ne fut pas élargie (5 morts sur 7 observations) que dans les cas où elle le fut (3 morts sur 6 observations). SANTOLI (III) (8 cas), dans les 4 cas où la CIV fut élargie, compte 1 décès. Rappelons par contre que c'est dans les cas de très petites CIV où le chirurgien est obligé de faire une large résection septale, que l'on peut s'attendre à de graves troubles de la conduction auricule ventriculaire. Ainsi en fut-il de l'observation n° 3 (CIV de 6 mm de diamètre ; BAV complet).

2. Sa position :

Celle-ci, comme nous l'avons vu, étant l'élément qui joint à l'existence ou non d'une sténose pulmonaire détermine le vaisseau vers lequel sera tunnelisé le ventricule gauche, c'est donc ce dernier point qui doit être étudié :

3. Mortalité en fonction de la mise en place du patch avec l'aorte ou avec l'artère pulmonaire (voir tableau n° 18).

- Dans les 9 observations où le patch a été fixé entre la CIV et l'aorte : 6 décès.
- Dans les 4 observations où le patch a été fixé entre la CIV et l'artère pulmonaire ; geste qui fut suivi par l'intervention de MUSTARD : 2 décès.

Il ne semble donc pas que l'intervention de MUSTARD élève la mortalité dans notre série. D'autant que pour un des deux décès (obs. n° 21) de malades ayant eu une intervention de MUSTARD ; il est fort possible que la mort puisse être imputée à la mise en place d'un patch d'élargissement sur le ventricule

Tableau n° 21

Ø CIV	Nbre de cas	Elargissement de la CIV	évolution	Nbre de †	Γ VG/D	Signes d'HVG à l'ECG :
Ø CIV ≥ 20 mm : 1 ANJ... (20 mm)	7	0	†	5	0	HVG discrète
6 CHO... (20 mm)			†		0	non
10 GRA... (20 mm)			†		0	non
12 GUE... (30 mm)			va bien		0	non
14 LAG... (20 mm)			va bien		= 0	non
18 SOU... (20 mm)			†		0	HVG importante
21 WIL (« large »)			†			HVG discrète
Ø CIV < 20 mm 2 ALI... (16 mm)	6	6	va bien	3	45	HVG très discrète
3 BAL... (6 mm)			BAV complet appareillé - va bien		30	non
15 NOY... (15 mm)			†		0	HVG discrète
16 POG... (« petite »)			†		« fort Γ »*	HVG importante
17 ROY... (10 mm)			†		0	HVG modérée
19 TAR... (12 mm)			va bien		0	HVG discrète

* Pressions prises en début d'intervention.

Influence de la taille de la CIV sur

- Les pressions ventriculaires
- L'ECG
- La mortalité de l'intervention réparatrice

droit : ce patch réalisait dans ce cas l'équivalent d'une plaque akinétique sur un ventricule systémique. Par contre, dans la série de SAKAKIBARA (110), qui compte 3 interventions de MUSTARD, ces 3 malades sont morts.

Il ne semble pas d'autre part dans notre série que la critique hémodynamique contre le patch dirigé vers l'artère pulmonaire ; risque (que nous avons désigné sous le terme de patch « STÉNOSÉ ») de compression à chaque systole par le ventricule droit devenu systémique soit confirmée. Ce point peut être étudié dans 2 (obs. n° 3, 21) de nos 3 observations sans rétrécissement pulmonaire où fut réalisé un patch entre la CIV et l'artère pulmonaire en recherchant un gradient entre les pressions systoliques du ventricule gauche et de l'artère pulmonaire (voir tableau n° 18) (gradient perdant cette signification en cas de sténose pulmonaire car alors également fonction de la qualité de la réparation de cette dernière). Ce gradient a été retrouvé dans les 2 cas. Mais il est modéré :

. $\Gamma \text{ VG/AP} = 45 \text{ mm}$ (obs. n° 3)

. $\Gamma \text{ VG/AP} = 30 \text{ mm}$ (obs. n° 21)

et d'autre part (mais la différence est faible) ; c'est le cas n° 21 qui est mort...

A l'opposé, le seul de nos 9 malades avec CIV sous-artérielle pulmonaire où le patch fut mis entre la CIV et l'aorte (obs. n° 16) mourut d'un défaut d'éjection du ventricule gauche dû en trajet en chicane du patch ; trajet en chicane qui était dans ce cas en partie imposé par la position sous-pulmonaire de la CIV. Cet obstacle (que laissait prévoir la pression auriculaire gauche très élevée en fin d'intervention) (30 à 40 mm) fut confirmé à l'autopsie (voir page 74) par l'épreuve de remplissage qui donnait une éjection pulmonaire très satisfaisante à la compression du cœur à la main alors que la même manœuvre donnait par l'orifice aortique une éjection très minime.

- Rappelons que l'équipe de la MAYO CLINIC, chez tous ses malades (40 cas) (28) fixa le patch entre la CIV et l'aorte.
- Au total, notre série étant, quant à elle, d'une part et trop courte (13 cas), d'autre part et surtout (identique en cela à celle de SAKAKIBARA (110) qui compte 14 cas tunnelisés vers l'aorte pour seulement 3 cas vers l'artère pulmonaire) trop inégalement composée (9 cas tunnelisés vers l'aorte contre 4 vers l'artère pulmonaire), la série de la MAYO CLINIC ne comportant que des cas tunnelisés vers l'aorte (sans précision quant au siège sous-aortique ou sous-pulmonaire de la CIV) ; il ne nous est pas possible de conclure de façon

nette sur la supériorité de l'une par rapport à l'autre méthodes.

On peut cependant avancer que :

Le montage CIV → aorte ; qui est le plus satisfaisant du point de vue hémodynamique (et le plus facile à vérifier par les pressions en fin d'intervention).

- est à réaliser dans tous les cas de CIV sous-aortique anatomique,
- est souhaitable dans les cas de CIV sous-aortique physiologique (= la majorité des VDDI avec sténose pulmonaire).
- est possible dans un certain nombre de cas de CIV sous-pulmonaire (moyennant soit quelques précautions techniques, soit une intervention de RASTELLI associée).

Il semble cependant que le principe de tunneler le vaisseau le plus proche soit à conserver dans le cas de VDDI de type II B (ou « faux » TAUSSIG BING) : dans ces cas, l'artère pulmonaire naît en partie du ventricule gauche, de sorte que sa tunnelerisation se rapproche de la simple fermeture d'une CIV, mais doit être complétée par une intervention de MUSTARD.

4. Mortalité en fonction de l'existence d'une coronaire droite anormale tableau n° 22.

Celle-ci est dans notre série un caractère certain du pronostic opératoire :

- Des 5 malades avec coronaire droite anormale (et tous étaient porteurs d'une sténose pulmonaire) 4 sont morts (80 %).
- Des 8 malades sans coronaire anormale, 4 sont morts (50 %).

Cette mortalité opératoire plus élevée en cas d'artère coronaire droite anormale est également retrouvée par la MAYO CLINIC (qui en retrouve 3 sur ses 18 cas sans sténose pulmonaire et 7 sur ses 22 cas avec sténose pulmonaire) (28) : sur les 7 cas avec sténose pulmonaire et artère coronaire droite anormale : 4 sont morts (dans la période opératoire). Cette coronaire droite anormale que l'on retrouve en cas de mal ou transposition des gros vaisseaux et avec une fréquence beaucoup plus grande en cas de sténose pulmonaire introduit dans ce cas une difficulté supplémentaire dans la correction de cette dernière (85, 132). MAURICE (85) estime que dans le VDDI avec Sténose pulmonaire, la présence d'1 coron. dte anormale peut conduire à l'intervention de RASTELLI. VAN-PRAAGH (132) dans ces mêmes cas va jusqu'à envisager la section de la coronaire dte (suivie de sa reconstitution par un

greffon veineux ou autre) pour permettre la réparation de la sténose pulmonaire dans de bonnes conditions.

- Pour ces raisons, on peut se demander si une coronarographie ne serait pas souhaitable en cas de VDDI avec RP. Ce problème de la coronarographie dans le VDDI est soulevé par VAN PRANGH (132) qui pense que son indication est une question de choix personnel.

La coronarographie n'a jamais été faite dans le VDDI à notre connaissance.

On en conçoit ses difficultés :

- Non pas tant théoriquement celle de la voie d'abord (qui en cas de VDDI serait double)
- mais surtout de celle de la cathérisation des coronaires. Or la coronaire droite (habituellement la plus difficile à cathériser) est justement celle qui serait la plus intéressante à étudier dans les VDDI.

5. Mortalité en fonction de l'état du ventricule gauche : tableau n° 23

L'état du ventricule gauche a été apprécié dans dix observations de notre série (lors de l'intervention et/ou l'angiographie).

- Sur six observations avec ventricule gauche hypoplasique ou de petite taille (deux cas sans sténose et quatre cas avec sténose pulmonaire) : 4 décès (avec sténose pulmonaire) dans les quatre cas.
- Sur quatre observations avec ventricule gauche de taille normale (avec sténose pulmonaire dans les trois cas) : 1 décès.
- Quoique cet élément ne soit étudié que dans dix cas sur treize, et quoique l'on pourrait penser que les quatre décès sur les six cas d'hypoventricule gauche sont imputables à la sténose pulmonaire (présente dans ces quatre décès) et non à l'hypoventricule gauche, il reste que dans les quatre cas avec sténose pulmonaire mais bon ventricule gauche, un seul est mort

Ceci nous amène à conclure que la présence d'un ventricule gauche hypoplasique ou à cavité petite, élève considérablement la mortalité.

Ceci rejoint d'ailleurs l'opinion de NADAS (94) ainsi que les constatations de VAN PRAAGH (131) qui rangent tous deux le bon développement du ventricule gauche parmi les conditions à remplir pour autoriser l'intervention réparatrice.

Tableau n° 22

**Fréquence coronaire droite anormale
en fonction état voie pulmonaire**

	VDDI sans RP	VDDI avec RP
Nbre coronaire dte anormale	0	5

**Mortalité en fonction de la présence ou non
d'une Coronaire droite « anormale »**

	Nbre de cas	Nbre de †
VDDI avec coronaire dte anormale	5	4 = 80 %
VDDI sans coronaire dte anormale	8	4 = 50 %

6. Mortalité en fonction de malformations ou anomalies cardiaques associées

A. Malformations associées

- ♦ • Il faut au préalable tenir compte de ce que justement, certaines malformations cardiaques associées sont considérées par plusieurs auteurs (30, 90, 131) comme constituant a priori des contre-indications à toute intervention correctrice.

C'est avant tout le cas de la **taille des cavités** ainsi que de l'**état des valves auriculo-ventriculaires** : opinion de NADAS (24) ; constatation de VAN PRAAGH (131) qui, dans son étude anatomique de 45 cas, déclare « dans les 11 cas dont la correction chirurgicale nous parut anatomiquement possible, tous avaient deux ventricules bien développés et des valves auriculo-ventriculaires normales ». Notre étude sur l'incidence de la taille du ventricule gauche sur la mortalité opératoire (tableau n° 23) des VDDI avec sténose pulmonaire corrobore ces auteurs. L'importance des malformations associées est également soulignée par DAVIGNON (30) qui estime que sur ses 8 cas de VDDI, 3 seulement auraient pu en théorie être guéris par la chirurgie.

- Dans notre série, deux observations (cf. § matériel d'étude page 35) furent écartés de la réparation complète en raison de leurs malformations cardiaques associées :
 - . Le cas n° 4 : sténose mitrale.
 - . Le cas n° 7 : Σ d. d'Ivemark.

En dehors des facteurs étudiés plus haut (hypoplasie ventriculaire gauche, coronaire droite anormale, CIA ou RVPAP), notre série ne comporte que deux réparations complètes en présence de malformations cardiaques associées :

- . Un cas (obs. n° 12) de situs inversus avec veine cave supérieure gauche et veine cave inférieure absente remplacée par l'azygos : va bien.
- . Un cas (obs. n° 17) de veine cave inférieure gauche et multiples communications interventriculaires de type musculaire : décès à la 24^e heure.

Tableau n° 23

**Mortalité en fonction taille ventricule gauche
(taille connue dans 10 cas)**

N° d'obs.	Nom	Etat Taille VG	voie pulmonaire	Évolution
		HYPO VG : 6 cas		4 †
2	ALI...	+	RP	va bien
3	BAI...	+	RP	va bien
10	GRAN...	++++	(RP)	†
15	NOU...	++	(RP)	†
16	POG...	++	(RP)	†
17	ROU...	++	(RP)	†
		VG taille Nle 4 cas		1 †
1	ADJ...	oui	(RP)	†
12	GUE...	oui	(RP)	va bien
14	LAG...	oui	(RP)	va bien
19	TAR...	oui	(RP)	va bien

- Ce dernier point rejoint les conclusions de la série de la MAYO CLINIC (28, 43, 44), qui trouve une mortalité opératoire fortement augmentée en cas de malformation de type canal atrio-ventriculaire commun (1 cas) ou deuxième communication interventriculaire type canal atrio-ventriculaire (4 cas) puisque sur ces cinq malades, quatre sont morts.

L'autre décès de cette série lié à une malformation associée fut un cœur triatrial méconnu.

- Les autres malformations associées des cas de réparation de VDDI dans la littérature :
 - . Persistance du canal artériel : MAYO CLINIC : 2 cas (43) ; KAWASHIMA : 1 cas (63).
 - . Persistance du canal artériel associé à une coarctation de l'aorte : WEDENMEYER, 1 cas (138) (toutefois, dans ce cas, la réparation du VDDI fut faite en un deuxième temps [6 mois plus tard]).

n'ont pas eu d'incidence sur la mortalité.

B Anomalies cardiaques associées :

- Notre série comporte :
 - Un cas d'insuffisance tricuspide (obs. n° 16) : décès en fin d'intervention lié au patch sténosant (car en « chicane ») ;
 - . Un cas d'insuffisance pulmonaire (obs. n° 18) : décès en fin d'intervention.
- Le malade de HALLMAN (51) (qui était un témoin de Jéhovah dont les convictions religieuses furent respectées) avait une insuffisance aortique qui fut réparée par une valve de CUTTER : le résultat est excellent.

7. Mortalité en fonction de l'état des résistances pulmonaires

L'état des résistances pulmonaires apparaît comme l'élément fondamental des VDDI sans sténose pulmonaire.

A. La corrélation entre le niveau des résistances pulmonaires mesurées **en pré-opératoire** et la mortalité immédiate et à distance :

- 1° - Est très nette dans la série de la MAYO CLINIC (43) (18 malades) où fut mesuré dans 16 cas : d'une part le rapport des résistances pulmonaires aux résistances

systemiques et, d'autre part, le niveau absolu des résistances pulmonaires ; ce dernier étant encore mieux corrélé que le premier : c'est ainsi que :

- . Sur 10 malades qui avaient des $RP < 10 \text{ unités/m}^2$: 7 ont un bon résultat, alors que,
- . Aucun des 6 malades à $RP > 10 \text{ unités/m}^2$ n'eurent de bon résultat (2 décès immédiats ; 3 décès à distance et 1 résultat médiocre).
- LUCAS (81) rapporte au contraire un VDDI (de type I) à résistances pulmonaires basses qui mourut. Il s'agit là d'un cas isolé.

2° Dans notre groupe de 4 malades, nous retrouvons cette corrélation dans les deux cas où fut mesuré le rapport des résistances pulmonaires aux résistances systémiques :

- . $Rp/Rs = 0,26$ dans le cas n° 2 : bon résultat.
- . $Rp/Rs = 0,58$ dans le cas n° 18 : décès en fin d'intervention.

B. La corrélation entre le niveau des résistances pulmonaires évaluées en per-opératoire et la mortalité immédiate et à distance.

• Évaluation par le rapport P VD/VG

1° Est nette dans la série de la MAYO CLINIC (43).

L'évaluation des résistances pulmonaires est faite par le rapport des pressions systoliques ventricule droit/ventricule gauche* qui variait de 0,5 à 0,9. C'est ainsi que :

- . Quand P VD/VG était $< 0,6$: aucun décès sur 6 malades,
- . Quand P VD/VG était $> 0,75$: 3 décès sur 5 malades.

2° Dans notre groupe de 4 malades, cette corrélation est retrouvée dans le seul malade de ce groupe qui eut un patch entre la communication interventriculaire et l'aorte :

- . $P \text{ VD/VG} = 0,33$: bon résultat (n° 2).

* On peut faire à ce rapport le même reproche que quand il est utilisé pour évaluer la sténose pulmonaire résiduelle : dans les VDDI sans RP réparés par patch CIV → Ao, il peut être abaissé en cas de patch « sténosant ».

Pour les trois autres de nos malades, le patch fut mis entre la communication interventriculaire et l'artère pulmonaire. Dans ces cas, l'homologue du rapport utilisé en cas de patch CIV-aorte devient P VG/VD. Mais alors* ce rapport est fonction non seulement de l'état des résistances pulmonaires mais également du caractère « sténosé » du patch par la haute pression du ventricule droit devenu systémique.

Et effectivement, les pressions recueillies sur 2 malades (n° 3, n° 21) montrent un gradient respectivement de 45 mm et 35 mm entre le ventricule gauche (devenu pulmonaire) et l'artère pulmonaire. Le n° 3 va bien, le n° 21 est mort à la 12^e heure. (Voir la discussion page 116.)

- La pression isolée de l'artère pulmonaire prise en fin d'intervention, renseigne également sur l'état des résistances pulmonaires (voir tableau n° 18). Ainsi, dans notre série :
 - . Sur les 3 malades à P.AP < 40 mm : 2 vont bien ;
 - . Le malade dont la P.AP est restée égale aux pressions systémiques est mort en fin d'intervention.

La haute mortalité des VDDI sans sténose pulmonaire à résistance pulmonaire élevée est l'élément qui incite les auteurs de la MAYO CLINIC à opérer ces formes tôt et d'emblée (sans intervention palliative préalable) et ce : **quel que soit l'âge de l'enfant.**

- **Problème du patch « sténosant » ; problème du patch « sténosé »**

Valeur du rapport pression ventricule pulmonaire/pression ventricule systémique mesuré en fin d'intervention - Conclusion.

Présenté par l'équipe de la MAYO CLINIC (28) comme un très bon élément pronostic.

A) et dans les VDDI avec RP, car il renseigne sur la réparation du RP,

* On peut faire à ce rapport le même reproche que quand il est utilisé pour évaluer la qualité de la sténose pulmonaire résiduelle : dans les VDDI sans RP réparés par patch CIV-AP ; en cas de patch « sténosé », ce rapport P VG/VD s'élèvera, même en cas de résistances pulmonaires basses.

B) et dans les VDDI sans RP, car il renseigne sur l'état des résistances pulmonaires ;

Il faut lui faire dans chacune de ces deux formes une critique :

- a) Dans les VDDI avec RP, il peut être diminué en cas de patch CIV → Ao « sténosant » (et alors être faussement optimiste quant à la levée de l'obstacle pulmonaire),
- b) Dans les VDDI sans RP ; dans les cas où il s'agit d'un patch CIV → AP ; lorsque ce rapport est élevé ; cela peut être dû :

- . certes à des résistances pulmonaires élevées,
- . mais aussi à un patch « sténosé »,

sans qu'il soit possible à l'aide de ce seul rapport de faire la part entre la première hypothèse (de très mauvais pronostic) et la deuxième hypothèse (de pronostic beaucoup moins inquiétant).

En fait, ces deux critiques doivent être nuancées :

- a) Le patch semble rarement « sténosant » ;
- b) Le patch CIV → AP est nécessairement toujours « sténosé », mais il ne semble l'être habituellement que peu.

C'est dire l'intérêt de la prise de pression dans l'artère pulmonaire, manœuvre qui n'est pas toujours dénuée de risques (surtout en cas de pression artérielle pulmonaire élevée).

VI. — INDICATION OPÉRATOIRE

Elle devrait être portée en fonction de la comparaison

- du risque opératoire d'une part (problème précédemment étudié),
- de l'évolution naturelle de la maladie.

A. Évolution naturelle du VDDI.

- Elle est extrêmement mal connue. Ceci, pour deux raisons :

- D'abord en raison de la rareté de cette maladie ;
- Mais aussi en raison de son diagnostic difficile : il n'est pas rare que le diagnostic ne soit fait qu'à l'intervention (4 malades dans notre série n° 5, 8, 10, 17) ; il arrive même qu'il ait été méconnu lors de celle-ci : MEHRIZI (88), 2 cas, 2 décès ; REDO (107), 2 cas, 2 décès ; dans les quatre cas (aucun ne comportait de RP), la CIV fut fermée...

- Cela étant, elle est grave :

- Les seules séries permettant de quantifier ce problème sont des séries anatomiques et donc sélectionnées... Elles concordent dans leur pessimisme :

- Pour VAN PRAAGH (131) (45 cas) : l'âge moyen de la mort est de 4 mois ;
- Il est de 10 mois à 22 ans dans les 28 cas avec sténose pulmonaire de MEHRIZI (88) et de inférieur à 6 mois à 14 ans dans les 13 cas sans sténose pulmonaire.

- Ce dernier chiffre qui montre une durée de vie nettement plus élevée dans les VDDI avec sténose pulmonaire que dans les VDDI sans sténose pulmonaire, concorde avec toutes les publications.
- Si donc des séries anatomiques indiquent une espérance de vie très courte dans le VDDI, certains cas (moins rares) d'évolution relativement longue ont été publiés :

- a) Les plus longues survies sont dans les formes avec sténose pulmonaire. La survie la plus longue est celle de GONVERS (45), 59 ans ; celle de KHATTRI (65) est de 27 ans ; celle de ROGOFF (109) (avec atrésie pulmonaire) est de 25 ans.

- . Il faut noter d'autre part que le plus âgé de la série de la MAYO CLINIC avait 33 ans ; que le nôtre avait 28 ans et qu'il allait bien (obs. n° 16). GUERIN (47) rapporte un cas de 20 ans qui va bien.
- . Un point à prendre en considération est le caractère évolutif de la sténose infundibulaire (VAN PRAAGH [132]). Effectivement, deux cas documentés de sténose infundibulaire acquise sont rapportés. Le cas réparé avec succès, publié par REDO (107) (VDDI à CIV infracristale) : la sténose infundibulaire s'y était développée à trois ans d'intervalle. Le cas de MICHAELSSON (89) (apparition d'un gradient de 25 mm à trois ans d'intervalle) où le VDDI était de type IIA, comme le montra l'autopsie (le malade étant décédé accidentellement en moto un an après une intervention de BLALOCK-HANLON qui avait entraîné une nette diminution de la cyanose).

b) Quelques cas de longue survie ont également été publiés dans les formes sans sténose pulmonaire, le plus vieux avait 34 ans : CAMPBELL (19) ; il était porteur d'un TAUSSIG BING. Signalons que le plus vieil opéré de la MAYO CLINIC avait 16 ans.

B. Indications et contre-indications opératoires.

Compte tenu de la haute mortalité de cette intervention (mortalité uniquement opératoire dans notre série : 61 %, ainsi que dans celle de SAKAKIBARA : 58,8 % ; mortalité globale dans la série de la MAYO CLINIC : 42,5 %) ; nous ne pensons pas que la seule contre-indication (86) à l'intervention de réparation complète soit constituée par le VDDI avec résistances pulmonaires élevées.

Nous pensons que :

- Dans les formes avec sténose pulmonaire, il ne faut opérer que les malades nettement gênés cliniquement (leur risque opératoire nous est apparu plus grand : tableau n° 17 ; mais leur risque spontané l'est très probablement encore plus).
- Dans les formes sans sténose pulmonaire, il faut, quand on les opère, les opérer tôt, c'est-à-dire avant que leurs résistances pulmonaires ne soient trop élevées. A l'heure actuelle, l'équipe de la MAYO CLINIC (28) récusé les malades dont le rapport résistances pulmonaires/résistances systémiques est

$> 0,70$ ou qui ont des résistances pulmonaires > 10 unités/ m^2 .

C'est la raison pour laquelle il faut, dans tous les cas de VDDI sans sténose pulmonaire, calculer ce rapport résistance pulmonaire/résistance systémique. Quant à la valeur absolue des résistances pulmonaires (qui exige la mesure de la consommation d'oxygène), on conçoit qu'elle soit de réalisation difficile, voire impossible, chez les tout jeunes enfants ; or c'est justement dans les VDDI sans sténose pulmonaire que les malades sont en moyenne les plus jeunes...

- Nous pensons d'autre part, qu'il est indispensable d'avoir apprécié l'état du ventricule gauche (et en même temps de la mitrale) par une angiographie gauche. La présence d'un hypoplasie ventriculaire gauche doit inciter à l'abstention, surtout s'il existe un rétrécissement pulmonaire (4 VDDI avec sténose pulmonaire et hypoplasie ventriculaire gauche dans notre série : 4 morts).
- Les constatations de l'équipe de la MAYO CLINIC sur la mortalité en cas d'une CIV de type CAV (ou de la présence d'une deuxième CIV de type CAV) : 5 cas, 4 morts, et un BAV complet nous incite à penser qu'une telle malformation est également une contre-indication à la réparation complète.
- Quant au problème de la coronaire droite « anormale » d'une mortalité également hautement significative, et dans notre série, et dans celle de la MAYO CLINIC, nous pensons qu'il pourrait inciter à faire une coronarographie pré-opératoire tout en sachant que cet examen serait très difficile et pas forcément utilisable.

CONCLUSION

Les résultats de la réparation complète de 13 VDDI ont été analysés et comparés aux 117 cas de la littérature dont 40 provenaient de la seule MAYO CLINIC et 17 de la série de SAKAKIBARA.

Indication opératoire

Nous pensons que :

- Dans les formes avec rétrécissement pulmonaire, il ne faut opérer que les malades gênés cliniquement.
- Dans les formes sans rétrécissement pulmonaire, il faut, quand on les opère, recourir tôt à l'intervention : c'est-à-dire avant que les résistances pulmonaires ne soient élevées.
- La présence d'une hypoplasie ventriculaire gauche (à rechercher de préférence sur l'angiocardiographie gauche) doit inciter à l'abstention, surtout s'il existe un rétrécissement pulmonaire.
- L'existence d'une CIV de type canal atrio-ventriculaire contre indique l'intervention.

Choix du montage

- Notre série (9 CIV tunnelisées vers l'aorte ; 4 vers l'artère pulmonaire), de même que celle de SAKAKIBARA (14 CIV tunnelisées vers l'aorte ; 3 vers l'artère pulmonaire) comportent un nombre très inégal des deux types de montage. D'autre part, celle de la MAYO CLINIC ne comporte qu'un seul type de montage (tunnelisation vers l'aorte dans les 40 cas). Il n'est donc pas possible de conclure à la supériorité d'un type de montage par rapport à l'autre.

- On peut cependant avancer que :
 - Le montage CIV → aorte, le plus satisfaisant du point de vue hémodynamique :
 - . est à réaliser dans tous les cas de CIV sous-aortique anatomiquement,
 - . est souhaitable dans les cas de CIV sous-aortique physiologiquement (c'est-à-dire, la majorité des VDDI avec sténose pulmonaire),
 - . est possible dans un certain nombre de cas de CIV sous-pulmonaire moyennant, soit quelques précautions techniques, soit plutôt une intervention de RASTELLI associée.
 - Il faut cependant conserver le principe de tunneliser le vaisseau le plus proche de la CIV dans les cas de VDDI II B (ou « faux » TAUSSIG BING), cas où l'artère pulmonaire naissant en partie du ventricule gauche, sa tunnelisation se rapproche de la simple fermeture d'une CIV, mais doit être complétée par une intervention de MUSTARD à l'étage auriculaire.

Résultats

- La mortalité globale (précoce et tardive) est **lourde** : 8 malades (61 %) dans notre série ; 17 malades (42,5 %) dans celle de la MAYO CLINIC ; 10 malades (58,8 %) dans celle de SAKAKIBARA.
- La mortalité opératoire (ou précoce) est plus élevée dans les VDDI avec rétrécissement pulmonaire que les VDDI sans rétrécissement pulmonaire dans les trois séries : elle est respectivement de 66 % dans notre série, de 32 % dans celle de la MAYO CLINIC et de 83 % dans celle de SAKAKIBARA, contre 50 %, 22 % et 45 %. Elle est influencée par la qualité de la levée de l'obstacle pulmonaire.
- Dans les VDDI sans rétrécissement pulmonaire, la mortalité, tant dans notre série que dans celle de la MAYO CLINIC, augmente en cas de résistances pulmonaires élevées, c'est-à-dire lorsque le rapport résistance pulmonaire/résistance systémique est égal ou supérieur à 0,70, ou que le rapport des pressions ventriculaires droites/pressions ventriculaires gauches (en cas de patch CIV → aorte) en fin d'intervention est supérieur à 0,75.

- La mortalité opératoire est plus grande dans ces deux séries en cas de coronaire droite « anormale » (éventualité plus fréquente dans les cas avec sténose pulmonaire).
- La mortalité opératoire est extrêmement lourde en cas de canal atrio-ventriculaire partiel ou complet dans la série de la MAYO CLINIC (4 décès + 1 BAV complet sur 5 cas).
- La mortalité opératoire est de 100 % dans notre série en cas d'hypoplasie ventriculaire gauche et rétrécissement pulmonaire (4 cas : 4 décès).
- L'état clinique des survivants est **remarquable**.

Documents annexes

Tableau n° 2 - état clinique

N° d'obs.	Nom	Sexe	Age au moment de l'examen	État voie pulmon.	Cyanose	Nbre G.R. (M/mm)	Accroupissst	Syncope	DE isolée	I.C.	Infections broncho-pulmon.	Points particuliers	Retard Staturo/Pondéral
1	ADJ...	F	10 ans	RP	+	3.4	—	—	+	—	—		— 1/— 2
2	ALI...	M	10 ans	RP	—	4.6	—	—	+	—	—		— 2/— 2
3	BAL...	F	7 ans	RP	+	7.9	—	—	+	—	+	Hémophysies	N/— 2
4	BAR...	M	16 ans	RP	+	7.3	—	—	+	—	+		— 3/— 4
5	BEH...	M	23 ans	RP	+	5.2	—	—	+	—	+	pulmon.	— 1/— 0.5
6	CHO...	M	14 ans	RP	+	5.7	+	+	+	—	+		N/— 2
7	FEB...	M	8 ans	RP	+	7.6	+	—	+	—	—	abcès cerveau	— 1/— 2
8	FOU...	F	18 ans	RP	+	5.2	—	+	+	—	—		N/— 0.5
9	FUN...	F	11 ans	RP	+	6.1	+	—	+	—	—		N/— 1.5
10	GRAN...	F	15 ans	RP	+	5.4	+	—	+	—	—	abcès cerveau	+ 0.5/— 1
11	GRAU...	F	8 ans	RP	+	4.9	—	—	+	—	+		N/+ 1
12	GUE...	M	10 ans	RP	+	6.4	+	—	+	—	+		N/N
13	JUG...	F	6 ans	RP	+	6	—	—	+	+	—		— 2/— 1
14	LAG...	F	20 ans	RP	+	4.6	—	—	+	—	—		+ 1/— 1.5
15	NOU...	M	12 ans	RP	+	4.3	—	—	+	—	—		— 2/— 2
16	POG...	M	28 ans	RP	—	5.2	—	—	+	—	+	pulmon. Ossler	+ 1.5/N
17	ROU...	F	23 mois	RP	+	4.9	—	—	+	—	+		— 2/— 3
18	SOU...	F	7 ans	RP	+	9.5	—	—	+	+	+		— 1/— 3
19	TAR...	F	11 ans	RP	+	5.5	—	—	+	—	—		— 2/N
20	VAN...	M	3 ans 1/2	RP	+	7.3	—	—	—	—	—		— 0.5/— 2
21	WIL...	F	2 ans 3/4	RP	+	5.4	—	—	—	—	—		— 2/— 2

RP : VDDI avec RP; RP : VDDI sans RP.

Aspect radiologique

Tableau n° 3

N° d'observ.	Nom	État voie pulmon.	Rapport cardio/thorax	Taille AP		Transparence pulmonaire
				AP droite	AP gauche	
1	ADJ...	RP	0,48	Nle		= Nle
2	ALI...	RP	0,59	/ et expansive	/	Nle
3	BAI...	RP	0,57	et expansive	et expansive	
4	BAR...	RP	0,51	/ et expansive	/ et expansive	\
5	BEH...	RP	0,49	Nle	Nle	/
6	CHO...	RP	0,45	Nle	Nle	= Nle
7	FEB...	RP	0,47	Nle		/
8	FOU...	RP	0,47	Nle	Nle	Nle
9	FUN...	RP	0,56	/	/	/ (en périphérie)
10	GRAN...	RP	0,56	Nle	Nle	Nle
11	GRAU...	RP	0,53	Nle	Nle	/
12	GUE...*	RP	0,51	Nle	Nle	Nle
13	JUG...	RP	0,67	/		\
14	LAG...	RP	0,43	Nle	Nle	Nle
15	NOU...	RP	0,68	Nle	Nle	/
16	POG...	RP	0,47	Nle	Nle	Nle
17	ROU...	RP	0,61	/	/	\
18	SOU...	RP	0,62			
19	TAR...	RP	0,50	Nle	Nle	Nle
20	VAN...	RP	0,64	/	/	\
21	WIL...	RP	0,57	Nle	Nle	Nle

* Dextrocardie (sursitus inversus).

Auriculogramme et conduction auriculo-ventriculaire

Tableau n° 4

N° d'observ.	Nom	AP	PD II s	PD II mm	Bifidité	Auriculogramme	PR
1	ADJ...	+ 45°	0,08	3,5	—	HAD	0,14
2	ALI...	+ 50	0,08	2	—	NI	0,16
3	BAL...	+ 60	0,10	4	—	HAD	0,18
4	BAR...	+ 60	0,12	3	—	HBA	0,18
5	BEH...	+ 45	0,08	2,5	—	NI	0,16
6	CHO...	+ 60	0,08	3,5	—	HAD	0,18
7	FEB...	+ 60		3	—	HAD	0,12
8	FOU...	+ 40	0,06	1	—	NI	0,16
9	FUN...	+ 45	0,10	2,5	+	HBA limite	0,18
10	GRAN...	+ 45	0,09	1,5	—	NI	0,18
11	GRAU...	+ 50	0,08	2	—	NI	0,12
12	GUE...*	— 40	0,06	1,5	—	NI	0,11
13	JUG...	+ 75	0,08	5	—	HAD	0,16
14	LAG...	+ 45	0,08	2	—	NI	0,14
15	NOU...	+ 20	0,10	3	—	HAD	0,16
16	POG...	+ 40	0,09	2	+	= NI	0,19
17	ROU...	+ 20	0,08	1,5	—	NI	0,16
18	SOU...	+ 50	0,08	4	—	HAD	0,14
19	TAR...	+ 55	0,08	2,5	—	NI	0,16
20	VAN...	+ 45	0,08	3	—	HAD	0,16
21	WIL...	+ 60	0,08	3,5	—	HAD	0,14

* Situs inversus avec dextrocardie.
HAD : hypertrophie auriculaire droite.
HAG : hypertrophie auriculaire gauche.
HBA : hypertrophie biauriculaire.

Ventriculogramme

Tableau n° 5

N° d'observ.	Nom	AQRS	QRS D _{II}	D _I	D _{III}	S ₁ S ₂ S ₃	qV ₂	AT	W.B.	V ₁				aspect
										aspect	valeur	Di	T	
1	ADJ...	— 150°	0,10	qRS	rSR'	+	(+)	+ 60°	— 11	R	20	0,03	—+	RS
2	ALI...	+ 20°	0,09	qRS	RSR'	+	(+)	+ 45°	9	RS	26.8	0,04	—	RS
3	BAI...	+ 170°	0,08	rS	Rs	+	—	+ 70°	— 16	QR	8.16	0,04	—	qrS
4	BAR...	— 120°	0,09	rS	RS	+	(+)	+ 70°	— 9	qR	3.20	0,06	—	qR
5	BEH...	— 120°	0,06	rS	rSR'	—	—	+ 30°	8	R	14	0,03	+	RS
6	CHO...	+ 140°	0,08	rS	qrsR'	—	—	+ 90°	— 13	rsR'	1.2.23	0,04	—+	RS
7	FEB...	— 60°	0,10					+ 75°	+ 17					
8	FOU...	+ 130°	0,07	rS	qRs	+	+	0°	— 20	R	12	0,04	—	RSR'
9	FUN...	+ 150°	0,08	qrS	Rs	+	++	+ 60°	— 18	RS	14.4	0,04	—	RS
10	GRAN...	+ 115°	0,10	rS	qR	—	—	+ 40°	— 51	RS	12.12	0,05	+	RS
11	GRAU...	+ 120°	0,05	rS	qR	—	—	+ 70°	— 33	R	14	0,04	—	RS
12	GUE...*	— 60°	0,08	rS	qR	—	—	+ 100°	— 25	RS	14.44	0,02	—+	RS
13	JUG...	— 50°	0,08	Rs	RS	+	+	+ 90°	+ 39	rS	2.24		—	RS
14	LAG...	+ 90°	0,07	qrS	qR	—	—	+ 80°	— 13	rS	4,5	0,03	—	RS
15	NOU...	— 120°	0,08	qRS	rsR'S'	+	+	+ 40°	+ 7	rsR'	1.1.19	0,05	—	RS
16	POG...	+ 120°	0,10	rS	qR	—	—	+ 60°	— 23	Qrs	8.2.4	0,04	+	RS'
17	ROU...	+ 120°	0,08	qRS	Rsr'	—	+	+ 110°	— 19	rSR'	1.7.20	0,04	—	rSR'S''
18	SOU...	— 120°	0,08	qRS	RS	+	+	+ 80°	+ 7	qR	1.14	0,03	—	qRS
19	TAR...	+ 140°	0,06	qrS	qR	—	—	+ 30°	— 19	RS	44.14	0,03	+	RS
20	VAN...	— 140°	0,10	RS	RS	+	+	+ 80°	+ 4	qR	3.40	0,04	—	qR
21	WIL...	— 120°	0,05	qRS	rSR's''r''	+	+	+ 45°	+ 9	rsR's''	3.4.32.2	0,04	—	RsR's''

* Situs inversus.

W.B. : indice de WHITE & BOECK.

HVD : hypertrophie ventriculaire droite.

HVG : hypertrophie ventriculaire gauche.

HBV : hypertrophie biventriculaire.

V ₂	Isodiphasisme		V ₅		V ₆				Présence		HVD	HVG	Conclusion
	valeur	présence	valeur	aspect	valeur	aspect	valeur	Di	T	qV ₃	qV ₄		
28.26	V ₃	57	qRS	1.9.21	qrS	1.1.8	0,02	+	—	—	+++	+	HBV
24.14	V ₃	50	qRS	2.46.14	qRs	2.26.4	0,03	+	—	—	++	(+)	HBV
4.4.26	—		RS	12.14	RS	14.6	0,02	+	—	—	+++	—	HVD
4.25	—		RS	40.50	RS	12.28	0,02	+	—	—	++	—	HVD
10.25	—		RS	10.12	rS	4.8	0,03	+	—	—	+	—	HVD
18.25	—		qRS	1.10.14	qRS	1.7.11	0,03	+	—	—	+++	—	HVD
											+	—	HVD
5.7.6	—		RS	6.7	RS	6.5	0,03	+	—	—	+	—	HVD
0,13	V ₄	66	qRS	4.35.30	QRS	7.24.20	0,03	+	+	+	+++	+	HBV
24.56	—		RS	7.4	RS	6.6	0,03	+	—	—	++	—	HVD
10.10	—		RS	19.4	RS	10.2	0,02	+	—	—	++	—	HVD
12.22	—		qR	1.13	qR	1.14	0,04	+	—	—	+	—	HVD
12.44	—		qRS	1.40.10	qRS	3.50.2	0,03	—	—	—	—	+++	HVG
7.15	—		qR	1.9	qR	1.7	0,02	+	—	—	+	—	HVD
23.8	V ₃	50	RS	19.34	qRS	2.15.23	0,02	+	—	—	++	+	HBV
6.30	—		RS	35.10	RS	30.4	0,04	+	—	—	+	+++	HBV
2.7.26.4	V ₃	66	RS	50.52	qRS	1.25.12	0,03	—	—	—	++	+	HBV
1.14.10	V ₄	73			QRS	6.24.14	0,03	+	—	+	++	+	HBV
22.46	V ₃	54	qRS	3.11.4	qR	2.8	0,04	+	—	+	+++	+	HBV
2.40	—		RS	25.40	RS	10.30	0,02	+	+	—	++	—	HVD
16.4.12.5	V ₃	54	qRS	3.22.20	qRS	3.12.10	0,02	+	—	—	++	+	HBV

Tableau n° 7

V D D I avec R P													
N° obs.	NOM	OD	VD	VD bas	VD haut	AP	Cap.	OG	VG	Ao	7 VG/VD	ECG endocavitaire	Phono endocavitaire
1	ADJ...	6/0 3	90/0 6					8/0 4	90/0 8	90/60 ⁷⁸	0		
5	BEH...												
6	CHO...	5/0 2	95/0 8					9/0 4	95/0 8	90/55 ⁷⁰	0		
7	FEB...	7/0 3	90/0 6			17/6 9			90/0 6		0		
8	FOU...	8/0 4	120/0 5			20/5 13	15/5 8						
10	GRAN...	13/6 9	105/0 10	100/0	40/0	10		12/4 7	100/0 10		0		
11	GRAU...	10/3 6	120/0 6			35/15 24		12/7 10	118/0 8	120/75 ¹⁰⁰	0		
12	GUE...	15/9 10	130/0 10				15/8 9	12/6 9	120/0 10		0		
14	LAG...	14/7 10		120/6 14	54/6 16	54/20	16			120/80 ¹⁰⁰	0	+	
15	NOU...	14/5 8	115/0 14			40/10 23		23/5 14	115/0 12		0		
16	POG...	20/3 13	110/3 13				13			110	"fort 7"***		(ss + infundil.)
17	ROU...	6	80/6 4	52/6 6		47/18 32	15		80/6 4	80/48 60	0		
19	TAR...	10/4 7	110/0 16						110/5 15	90/52 *	0		
V D D I sans R P													
2	ALI...	7/2 4	100/4 10			96/54 74 (AP Dte)	10		140/4 10	100/70	45	+	
3	BAI...**		75			75			105		30		
4	BAR...	6/3 5	80/0 10			80/30 50							
9	FUN...		88/0 5			86/46				90/50			
13	JUG...	12/5 7	92/4 10			92/60	12				40**	+	(SS + sous /Ao)
18	SOU...	7/2	100/4 10			100/60 74	9	16/7	104/4 8	100/70 80	0	+	+
20	VAN...	7/3 6	72/0 7			72/35 54							
21	WIL...**		80			15 (cerclage AP)			80	80	0		

* en dissociat, AV lors de l'enregistrement

** pressions prises en per op. en début d'intervention

PRESSIONS ; (ECG et phono endocavitaire)

Tableau n° 8

	V D D I avec R P													Shunt G → Dt	
	VCI	VCS	OD	VD bas	VD moy.	VD haut	AP	VP	OG	VG	Ao	A.syst (fémorale)			
1 ADJ...		17 63%	17,3 65%	17,9 67%		18,7 70%				25,4 95%	20,9 78%			1 vol	
5 BEH...															
6 CHO...			14,4 69%		14,4 69%			20 96%	20 96%		18 86%				
7 FEB...	17,7 65%	17,8 65%	19 70%	21,8 80%		20,7 76%	21,8 80%	27 99%				21 77%		3 vol	
8 FOU...		12,2 61%	13,2 66%	14 70%		14,2 71%	14,6 73%					18,7 92%		2 vol	
10 GRA...	14,3 68%		15,5 73%	17,3 82%				19,6 93%	20,7 98%	20,4 97%		17,5 83%		2,5 vol	
11 GRA...	13,1 72%	11,5 63%	12,3 67%	12 66%		14,9 82%	13,5 74%		17,3 95%	17,3 95%	16,6 91%			0,7 vol	
12 GUE...	15,5 69%	14 62%	16 71%			17,4 78%		21,9 98%	19,5 87%	18,1 81%		19 85%		3 vol	
14 LAG...		13,7 65%	14	16,4		18,7 <i>(sous Ao)</i>		16,6			20 95%			3 vol	
15 NOU...	11,2 71%	10,5 67%	12,3 79%	12,4 79%			12,5 80%		15,3 98%	15,3 98%				2,8 vol	
16 POG...		16,8 70%	16,8 70%	19,6 82%		19,9 83%	20 84%				21 88%			4 vol	
17 ROU...		11,8 67%	13,7 78%	14,2 81%		16 91%	15,8 90%			17,3 98%	16,7 95%			5 vol	
19 TAR...		14,6	15,4	15,2		15,6			23,3	23,2 96%	17,8 73%			1 vol	
	V D D I sans R P														
														résistances pulmon.	résistances system.
2 ALI...		12,7 76%	12,7	14,8		14,8	14,9 74%				16,3 97,5%			3,5 vol	0,26
3 BAI...															
4 BAR...		16,9 63%	17 64%	20,3 76%		23,8 89%		23,8 89%				19,4 76%		6 vol	
9 FUN...															
13 JUG...		11,1 57%	13	15,5		16,2	15,2					16,1 83%		4 vol	0,76
18 SOU...		10 45%	9,1	15,1		16,6 <i>(sous Ap)</i>	19,2 86%	21,8 98%	21		14,2 64%			5 vol	0,58
20 VAN...	15,9 67%	15,7 67%	15,7 67%				19,3 82%					18,3 78%		4 vol	
21 WIL...															

Oxymétrie en $\frac{\text{Vol \%}}{\text{Saturation}}$

BIBLIOGRAPHIE

1. ABBOTT M.

Atlas of congenital disease. American heart association.
New York, 1936.

2. AGARWALA B., DOYLE E.F., DANILOWICZ D., SPENCER F.C., MILLS N.M.

Double outlet right ventricle with pulmonic stenosis and anteriorly positioned aorta (TAUSSIG-BING Variant). Report of a case and surgical correction.
Amer. J. Cardiol. 32, 850, 1973.

3. AIGUEPERSE J.

Les interventions palliatives, Cœur. Numéro spécial, journées internationales de cardiologie pédiatrique, 1973, p. 337.

4. AINGER LE.

Double outlet right ventricle : intact ventricular septum, mitral stenosis, and blind left ventricle. Amer. Heart J. 70, 521, 1965.

5. ALBOU E., LANFRANCHI J., LE GOUBEY J., TRICOT J.L.

Le diagnostic angiocardigraphique du ventricule droit à double issue.
Arch. mal. cœur, 66, 193, 1973.

6. ALBOU E., LANFRANCHI J., PITON A., TRICOT J.L., LE GOUBEY J.

Atlas d'angiocardigraphie des cardiopathies congénitales.
Geigy, Paris, 1971.

7. ALCOTT D.L., SANFILIPPO P., EDWARDS J.E.

Taussig Bing associated with anomalous right subclavian artery arising proximal to coarctation of the aorta.
Pediatrics, 78, 561, 1956.

8. ASTLEY R., PARSONS C.
Complete transposition of the great vessels.
Brit. heart J., 14, 13, 1952.
9. AZCUNA I., BOUCHARD F.
Etude hémodynamique de 18 cas de ventricule droit à double issue. Corrélations avec l'angiocardiographie.
Arch. mal. cœur, 66, 219, 1973.
10. AZEVEDO C.H.
Transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery (Taussig Bing Syndrome).
Amer. Heart J., 52, 249, 1956.
11. BARON M.G.
Angiographic differentiation between Tetralogy of Fallot and double-outlet right ventricle: relationship of the mitral and aortic valves.
Circulation, 43, 451, 1971.
12. BARON M.G., WOLF B.S., STEINFELD L.
Angiocardiographic diagnosis of subpulmonary ventricular septal defect.
Am. J. Roentgenol. Rad. Therapy and Nuclear Med., 103, 93, 1968.
13. BERGMAN P.
Contribution à l'étude du ventricule droit à double sortie avec sténose pulmonaire.
Thèse, Marseille, 1971.
14. BEUREN A.
Differential diagnosis of the Taussig Bing heart from complete transposition of the great vessels with a posteriorly overriding pulmonary artery.
Circulation, 21, 1071, 1960.
15. BLONDEAU M., MAURICE P., LENEGRE J.
L'électrocardiogramme dans la communication interventriculaire.
Arch. mal. cœur, 57, 393, 1964.

16. BRAUN K., DEVRIES A., FEINGOLD D.S., EHRENFELD E., FELDMAN J., CHOR R.S.
Complete dextroposition of the aorta, pulmonary stenosis, interventricular septal defect and patent foramen ovale.
Amer. Heart J., 43, 773, 1952.
17. CAMPBELL M., SUZMAN S.
Transposition of aorta and pulmonary artery.
Brit. Heart J. 12, 201, 1950.
18. CAMPBELL M., SUZMANN S.
Transposition of the aorta and pulmonary artery.
Circulation, 4, 329, 1951.
19. CAMPBELL P.E., HUDSON J.
A case of Taussig Bing Transposition with survival for 34 years.
Guy Hosp. Rep. 107, 14, 1958.
20. CAREY L.S., EDWARDS J.E.
Roentgenographic features in cases with origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis.
Am. J. Roentgenol, Rad. Therapy and Nuclear. Med. 93, 269, 1965.
21. CHENG T.O.
Double outlet right ventricle. Diagnosis during life.
Amer. J. Med., 32, 637, 1962.
22. CHESLER E., JOFFE H.S., BECK W., SCHRIRE V.
Echocardiographic recognition of mitral semilunar valve discontinuity.
Circulation, 43, 725, 1971.
23. CORONE P. et VERNANT P.
Ventricule droit à double issue.
Encyclopédie Médico-chirurgicale 11039, L-10, 1969.
24. CORONE P.
Embryologie pathologique.
Les cardiopathies congénitales, tome 1, p. 12, Servier.

25. CORONE P.

Ventricule droit à double issue.

Les cardiopathies congénitales, tome 2, p. 243, Servier.

DAICOFF G.R., KIRKLIN J.W.

Surgical correction of origin of the aorta from the right ventricle and biventricular origin of the pulmonary artery. Eight congress of the international cardiovascular Society, Vienna, septembre 6 to 9 (Special issue). J. Cardiovas. Surg., 1967, 203.

27. DANIELSON G.K., RITTER D.G., COLEMAN H.N.

Successful repair of double-outlet right ventricle with transposition of the great arteries (aorta anterior and to the left), pulmonary stenosis, and subaortic ventricular septal defect.

J.Thorac. Cardiovasc. Surg., 63, 741, 1972.

28. DANIELSON G.K.

Traitement curatif du ventricule droit à double issue, Cœur, numéro spécial Journées internationales de cardiologie pédiatrique 1973, p. 341.

29. DAVACHI F., MOLLER J.H., EDWARDS J.E.

Origin of both great vessels from right ventricle with intact ventricular septum.

Amer. Heart J. 75, 790, 1968.

30. DAVIGNON A.

Le ventricule droit à double issue. Aspects physiologique et hémodynamique, Cœur, numéro spécial Journées internationales de cardiologie pédiatrique 1973, p. 323.

31. DAYEM MKA, PREGER L., GOODWIN J.F., STEINER R.E.

Double outlet right ventricle with pulmonary stenosis. Brit. heart J., 29, 64, 1967.

32. DE LA CRUZ M.V., ESPINO VELA J., FIAMBERTI Y.P.

Sobre una variedad de transposition de los grandes vasos.

Arch. del instituto de Cardiologia de Mexico, 27, 703, 1957.

33. DEUTSCH V., SHEM-TOV A., YAHINI J.H., NEUFELD H.D.
Cardioangiographic evaluation of the relationship between atrioventricular and semilunar valves: its diagnostic importance in congenital heart disease.
Am. J. Roentgenol. Rad. Therapy and Nuclear Med., 110, 474, 1970.
34. DOR X., CORONE P.
Le rôle du Conus dans la morphogenèse cardiaque. Essai d'étude sur l'embryon de poulet.
Cœur, 4, 207, 1973.
35. DOYLE E.F.
Surgical correction of double outlet right ventricle. Reply to the editor.
Amer. J. cardiol., 35, 116, 1975.
36. EDWARDS J.E., CAREY L.S., NEUFELD H.N., LESTER R.G.
Les cardiopathies congénitales.
Saunders Company, tome I, p. 307, 1967.
37. EDWARDS J.E., JAMES J.W., DUSHANE J.W.
Congenital malformation of the heart origin of transposed great vessels from the right ventricle associated with atresia of the left ventricular outlet, double orifice of the mitral valve and single coronary artery.
Lab. Invest., 1, 197, 1952.
38. ELLIOTT L.P., AMPLATZ K., EDWARDS J.E.
Coronary arterial patterns in transposition complexes.
Amer. J. cardiol. 17, 362, 1966.
39. ELLIOTT L.P., TAYLOR W.J., SCHIEBLER G.L.
Combined ventricular hypertrophy in infancy.
Amer. J. cardiol., 11, 164, 1963.
40. ENGLE M.A., STEINBERG I., LUCAS D., GOLDBERG H.P.
Acyanotic ventricular septal defect with both great vessels from the right ventricle.
Amer. Heart J., 66, 755, 1963.
41. FLORENT O.
Ventricule droit à double issue.
Thèse, Paris, 1970.

42. FRENCH J.W., POPP R.

Variability of echocardiographic discontinuity in double outlet right ventricle and truncus arteriosus.
Circulation, 51 848, 1975.

43. GOMES MMR, WEIDMAN W.H., Mac GOON F.C., DANIELSON C.K.

Double-outlet right ventricle without pulmonic stenosis. Surgical considerations and results of operation.
Circulation, 43, sup. 1, 31, 1971.

44. GOMES MMR, WEIDMAN W.H., Mc GOON D. C., DANIELSON G.K.

Double-outlet right ventricle with pulmonic stenosis. Surgical considerations and results of operation.
Circulation, 43, 889, 1971.

45. GONVERS M.

Ventricule droit à double issue, survie de 59 ans.
Schweiz. med. Wschr, 100, 1380, 1970.

46. GOOR D.A., LILLE HEI C.W., REES R., EDWARDS J.E.

Isolated ventricular septal defect. Development Basis for various types and presentation of classification.
Chest, 58, 468, 1970.

47. GUERIN R., LOBREAU H.J., ELAERTS J., GERARD J., BAJOLET A.

Ventricule droit à double issue chez un sujet de 20 ans.
Ann. med. de Reims, 9, 361, 1972.

48. GUERIN R.

L'angiocardigraphie.
Cœur, numéro spécial, Journées internationales de cardiologie pédiatrique, 1973, p. 331.

49. GUNTHEROTH W.G.

Electrocardiographie de l'enfant.
Maloine S.A., Paris, 1968.

50. HALLERMANN F.J., KINCAID O.W., RITTER D.G., TITUS J.L.

Semi-lunar valve relationship in the angiography of cardiac malformations.
Radiology, 94, 63, 1970.

51. HALLMAN G.L., YASHAR J., BLOODWELL R.D., COOLEY D.A.

Correction of double outlet right ventricle with pulmonary stenosis and aortic insufficiency in Jehovah's Witness.

Ann. Thoracic Surg., 11, 472, 1971.

52. HARTMANN A.F. Jr, FERGUSON T., KASSEM A.S., SCHAD N., KISSANE J.M., WALDON C.S., GOLDRING D.

The double-outlet right ventricle, A palliative approach.
Ann. Thoracic Surg., 11, 18, 1971.

53. HAWE A., RASTELLI G.C.

Late deterioration of intracardiac ivalon sponge patches.

J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 58, 87, 1969.

54. HAZELL S.G., RITTER D.G., ONGLEY P.A., HALLERMANN F.J.

Hemodynamics in cases of origin of both great vessels from the right ventricle.

Circulation 36, sup. II, 138, 1967.

55. HIGHTOWER B.M., BARCIA A., BARGERON Jr L.M., KIRKLIN J.W.

Double outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect. The Taussig Bing malformation.

Circulation, 39, sup. I, 207, 1969.

56. HINKES P., ROSENQUIST G., WHITER Jr.

Roentgenographic reexamination of the internal anatomy of the Taussig Bing heart.

Amer. Heart. J. 81, 335, 1971.

57. HOLLMAN A.

The origin of both great arteries from the right ventricle in Watson, Paediatric cardiology, Lloyd-Luke Ltd. London 1968.

58. HONICK G.L., CAYLER G.G., WILLIAMS G.R., JAUQUES W.E.

Incomplete transposition of the great vessels (Taussig Bing complex). Physiological evaluation of six cases and the results of palliative surgery.
Amer. J. Cardiol., 10, 166, 1962.

59. HUNT C.E., FORMANEK G., LEVINE M.A., CASTANEDA A., MOLLER J.H.

Banding of the pulmonary artery; results in 111 children.
Circulation 43, 395, 1971.

60. IONESCU M.I., OLIVES S., WOOLER G.H.

Surgical treatment of acyanotic double outlet right ventricle.
Thorax 22, 336, 1967.

61. KATZ A., VANHOUTE C., POLIS O., BERNARD R.

Ventricule à double sortie et transposition des grands vaisseaux. Etude clinique, hémodynamique et angiographique de deux cas.
Malattie cardiovascolari 7, 1, 1966.

62. KAWASHIMA Y., FUJITA T., MIY A MOTO T.

Transposition of the great vessels corrected surgically utilizing homograft aorta with valve: a case with double outlet right ventricle, ventricular inversion, valvular and subvalvular PS, ASD and VSD.
J. Jap. ass. thorac. surg. 18, 596, 1970.

63. KAWASHIMA Y., FUJITA T., MIYAMOTO T., MABANE H.

INTRAVENTRICULAR REROUTING OF BLOOD FOR THE CORRECTION OF Taussig Bing malformation.
J. Thorac. Cardio. Surg., 62, 825, 1971.

64. KAWASHIMA Y.

Surgical correction of double outlet right ventricle. Letters to the editor.
Amer. J. Cardiol., 35, 116, 1975.

65. KHATTRI H.N., MISRA K.P., DUTTA B.N.

Double outlet right ventricle with long survival.
Brit. heart J., 30, 569, 1968.

66. KIRKLIN J.W.

Cité par McGOON D.C., réf. 83, p. 1117.

67. KIRKLIN J.W., HARP R.A., McGOON D.C.

Surgical treatment of origin of both vessels from right ventricle, including cases of pulmonary stenosis.
J. Thorac. Cardio. Surg. 48, 1026, 1964.

68. KIRKLIN J.W., BARCIA A., DEVERALL Ph.B., KOUCHOUKOS N.T., BARGERON L.M. Jr.

Surgical treatment of complex forms of transposition.
Brit. heart J., 33, sup. 73, 1971.

69. KISER J.C., ONGLEY P.A., KIRKLIN J.W., CLARKSON P.M., McGOON D.C.

Surgical treatment of dextrocardia with inversion of ventricles and double outlet right ventricle.
J. Thorac. Cardio. Surg., 55, 6, 1968.

70. KRONGRAD E., RITTER D.G., WEIDMAN W.H., DUSHANE J.W.

Hemodynamic and anatomic correlation of electrocardiogram on double outlet right ventricle.
Circulation, volume 46, 995, 1972.

LAMAZOUADE M.

Ventricule droit à double issue.
Thèse, Toulouse, 1972.

72. LANCELIN B.

Le ventricule droit à double issue chez l'enfant et l'adulte. A propos de 14 observations.
Thèse, Paris, 1972.

73. Langlois J., BINET J.P., PLANCHÉ Cl., CONSO J.F.

Reconstruction de la voie d'éjection du ventricule droit à l'aide de tube valvulé (A propos de 16 cas).
Cœur, numéro spécial Journées internationales de cardiologie pédiatrique, 1973, p. 457.

74. LAVER R.M., DUSHANE J.W., EDWARDS J.E.

Obstruction of left ventricular outlet in association with ventricular septal defect.
Circulation, 22, 110, 1960.

75. LAVOIE R., SESTIER F., GILBERT G., CHAMEIDES L., VAN PRAAGH R., GRONDIN P.

Double outlet right ventricle with left ventricular out-flow tract obstruction due to small ventricular septal defect.
Amer. Heart J., 82, 290, 1971.

76. LEV M., RIMOLDI HJA, ECKNER FAO, MELHVISH B.P., PAUL M.H.

The Taussig Bing heart : qualitative and quantitative anatomy.
Arch. path., 81, 24, 1966.

77. LEV M., FRIEDRICH A.O., ECKNER C.C., MENG L., LIBERTH-SON R.R., BHARATI S.

A concept of double outlet right ventricle.
Circulation, 44, sup. II, 115, 1971.

78. LEV M., BHARATI S.

Double outlet right ventricle. Association with other cardiovascular anomalies.
Arch. Pathol., 95, 117, 1973.

79. LEVY M.J., DEWALL R., ELLIOTT L.P., CUELLO L.

Origin of both great arteries from the right ventricle and pulmonary stenosis. A propos case successfully corrected.
Dis. Chest 42, 372, 1962.

80. LINCOLN C.

Total correction of d-loop double-outlet right ventricle with bilateral conus, I transposition, and pulmonic stenosis.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 64, 435, 1972.

81. LUCAS R.V. Jr., ADAMS P. Jr, WINCHELL P., LESTER R.G., LILLEHEI C.W., EDWARDS J.E., NEUFELD H.N.
Origin of both great vessels from right ventricle, without pulmonary stenosis.
Amer. Heart J., 62, 415, 1961.
82. MACARTNEY F.J., SCOTT O., IONESCU M.I.
Late hemodynamic results of fascia lata reconstruction of the right ventricular outlet.
Amer. Heart J., 89, 195, 1975.
83. Mc GOON D.C.
Origin of both great vessels from the right ventricle.
Surg. clin. North. Amer, 41, 1113, 1961.
84. MAC MAHON H.E., LIPA M.
Double outlet right ventricle with intact interventricular septum.
Circulation, 30, 745, 1964.
85. MAURICE P., PAULY-LAUBRY C., BOUCHARD, TRICOT J.L., LANCELIN B.
Le ventricule droit à double issue.
Ann. Cardiol. Angéiol., 21, 511, 1972.
86. MARTIN J.A., LEWIS B.M.
Transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery.
Amer. Heart J., 43, 621, 1952.
87. MASON D.T., MORROW A.G., ELKINS R.C., FRIEDMAN W.
Origin of both great vessels from the right ventricle associated with severe obstruction to left ventricular outflow.
Amer. J. Cardiol., 24, 118, 1969.
88. MEHRIZI A.
The origin of both great vessels from the right ventricle I-With pulmonic stenosis : clinicopathological correlation in 18 autopsied cases - II - Without pulmonic stenosis, clinicopathological correlation in 13 autopsied cases.
Bull. J. Hopkins Hosp, 117, 75, 1975.

89. MICHAELSSON M., TUVEMOT.

Double outlet right ventricle with spontaneovsky developing pulmonary outflow obstruction.
Br. Heart J., 36, 937, 1974.

90. MIROWSKI M., MEHRIZI A., TAUSSIG H.R.

The electrocardiogram in patients with both great vessels arising from the right ventricle combined with pulmonary stenosis.

An analysis of 22 cases with special reference to the differential diagnosis from the tetralogy of Fallot.
Circulation, 28, 116, 1963.

91. MITCHELL S.C., KORONES S.B., BERENDES H.W.

Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history.
Circulation 43, 323, 1971.

92. MONTIES J.R., BAILLE Y., GOUDARD A., BERGMAN J., BLANC Th., ISMAN H., HENRY E.

Ventricule droit à double sortie avec sténose pulmonaire.

Correction chirurgicale.

Ann. Chirur, Thoracique et Cardio-vasculaire, 8, 1021, 1969.

93. MORGAN J., PITMAN R., GODDWIN J.F., STEINER R.E., HOLLMAN A.

Anomalies of the aorta and pulmonary arteries complicating ventricular septal defect.

Brit. Heart J., 24, 279, 1962.

94. NADAS A.S.

Approche clinique du diagnostic de ventricule droit à double issue.

Cœur, numéro spécial, Journées internationales de cardiologie pédiatrique, 1973, p. 329.

95. NAMIN E.P.

Pediatric electrocardiography and vectocardiographie.
In Heart disease in children : diagnosis and treatment, edited by BM Gasul, RA Arcilla and M. Lev. Philadelphia, JBLippincott company 1966, p. 69.

96. NEUFELD H.N., DUSHANE J.W., WOOD E.H., KIRKLIN J.W., EDWARDS J.E.

Origin of both great vessels from the right ventricle.
I - without pulmonary stenosis.
Circulation, 23, 399, 1961.

97. NEUFELD H.N., DUSHANE J.W., EDWARDS J.E.

Origin of both great vessels from the right ventricle.
II - with pulmonary stenosis.
Circulation, 23, 603, 1961.

98. NEUFELD H.N., LUCAS R.V., LESTER R.G., ADAMS P., ANDERSON R.C., EDWARDS J.E.

Origin of both great vessels from the right ventricle
without pulmonary stenosis.
Brit. Heart J., 24, 393, 1962.

99. NEUFELD H.N., TITUS J.L., DUSHANE J.W., BURCHELL H.B., EDWARDS J.E.

Isolated ventricular septal defect of the persistent common atrioventricular canal type.
Circulation, 23, 685, 1961.

100. OLDHAM H.N. Jr., KAKOS G.S., JARMAKANI MM., SABISTON D.C.

Pulmonary artery banding in infants with complex congenital heart defect.
Ann. Thoracic Surg., 13, 342, 1972.

101. OPPENHEIMER-DEKKER A., GITTENBERGER DE GROOT.

Double-outlet right ventricle without ventricular septal defect. Challenge to the embryologist? Microscopic investigation.
Z. Anat. Entwicklungsgesch., 134, 243, 1971.

102. PATRICK D.L., McGOON D.C.

An operation for double outlet right ventricle with transposition of the great arteries.
J. Cardio. Vasc. Surg (Torino), 9, 537, 1968.

103. PEACOCK T.B.
Malformations of the human heart.
J. Churchill & Son, Ed. 2, London 1866.
104. RABELO R.C., de OLIVEIRA S.A., MAZZIERI R., MACRUZ R.,
MACHADO E.R., ARIE S., BITTENCOURT B., ZERBINI E.J.
Origem de ambos os grandes vasos da base do ventrículo direito: A proposito de um caso de correcao cirurgich total.
Arq. Bras. Cardiol., 25, 169, 1972.
105. RAO P.S., SISSMAN N.J.
Spontaneous closure of physiologically advantageous ventricular septal defects.
Circulation, 43, 83, 1971.
106. RAO P.S.
Left ventricular obstruction in double outlet right ventricle.
Letters to the editor.
Amer. Heart. J., 83, 289, 1972.
107. REDO S.F., ENGLE M.A., HOLSWADE G.R., GOLDBERG H.P.
Operative correction of ventricular septal defect with origin of both great bessels from the right ventricle.
J. Thorac. cardiovasc. Surg., 45, 526, 1963.
108. ROBERTS W.L., EGGLETON J.C., HUMPHRIES J.O.
Complex congenital cardiac malformation: corrected transposition, origin of both great vessels from anatomic right ventricle, common ventricle and dextroversion.
Bull. J. Hopkins Hosp., 120, 155, 1967.
109. ROGOFF J.H., ANTHONY W.
Double outlet right ventricle with pulmonary valve atresia. Report on a patient surviving to age 25.
Amer. Heart J., 72, 259, 1966.
110. SAKAKIBARA T.
Double outlet right ventricle surgical treatment and clinical evaluation in 38 cases.
Journ. Japan. Assoc. Thorac. Surg., 21, 1123, 1973.

111. SANTOLI C., FUNDARO P., PELLEGRINI A.
Ventricolo destro a doppia uscita con difetto interven-
tricolare sotto aortico.
G. ital. Cardiol., 3, 303, 1973.
112. SERRATO M., AREVALO F., GOLDMAN E.J., HASTREITER
A., MILLER R.A.
Obstructive ventricular septal defect in double outlet
right ventricle.
Amer. J. Cardiol., 19, 457, 1967.
113. SOULIE P., DI MATTEO J., NOUAILLE J., VERNANT P.,
DURAND J.
Transposition isolée de l'aorte avec rétrécissement pul-
monaire, insuffisance ventriculaire gauche mortelle
après anastomose de Blalock-Taussig.
Arch. mal. cœur, 51, 301, 1958.
114. SOULIE P., BOUCHARD F., TRICOT J.-L., CABROL C.,
CHAPELLE M.
Ventricule droit à double issue avec lévoposition de
l'artère pulmonaire. A propos d'un cas opéré avec suc-
cès.
Arch. mal. cœur, 63, 1364, 1970.
115. SOYER R., FARGE Cl., DIAMANT-BERGER F., HAAS Cl.,
BRIOTET J.M., PASSELECQ J., BENSASSON D. et DUBOST
Ch.
Ventricule droit à double issue avec sténose pulmo-
naire (à propos de deux cas opérés avec succès).
Ann. chir. thorac. cardio-vasc., 12, 53, 1973.
116. SPITZER A.
Über den Bauplan des normalen und missbildeten Her-
zens-Versuch einer phylogenetischen Theorie. Vir-
chows Arch. f. path. Anat., 243, 81, 1923.
117. STEINBERG I., ENGLE M.A.
Angiocardiographic diagnosis of both great vessels
originating from right ventricle : report of thirteen acya-
notic patients.
Am. J. Roentgenol. Rad. Therapy and Nuclear Med.,
94, 45, 1965.

118. TANDON R., MOLLER J.H., EDWARDS J.E.
Communication of mitral valve with both ventricles associated with double outlet right ventricle.
Circulation, volume 48, 904, 1973.
119. TAUSSIG H.B., BING R.J.
Complete transposition of the aorta and levoposition of pulmonary artery.
Amer. Heart, J., 37, 551, 1949.
120. TAUSSIG H.B.
Congenital malformations of the heart.
Ed. 2 Cambridge, Harvard university Press, 11, 1960.
121. THOMSON N.
Complete repair of Taussig Bing abnormality.
Ann. Thoracic surg., 4, 420, 1967.
122. TIMONER M., FUJIOKA T., MACRUZ, MAZZIERI K., TRAN-CHESI J., MONTIERO D.
Dextroposicao total dos grandes vasos da base.
Arq. Bras. Cardiol., 22, 265, 1969.
123. TITUS J.L., NEUFELD H.N., EDWARDS J.E.
The atrioventricular conduction system in hearts with both great vessels originating from the right ventricle.
Amer. Heart J., 67, 588, 1964.
124. VADHAT.
Cité dans Thèse Lamazouade, réf. 71.
125. VAN MIEROP L.H.S., ALLEY R.D., KAUSEL H.W., STRANAHAN A.
Pathogenesis of transposition complexes I. Embryology of the ventricles and great arteries.
Amer. J. Cardiol. 12, 216, 1963.
126. VAN MIEROP LHS, WIGLESWORTH F.W.
Pathogenesis of transposition complexes — II — Anomalies due to faulty transfer of the posterior great artery.
Amer. J. Cardiol., 12, 226, 1963.

127. VAN PRAAGH R., VAN PRAAGH S, VLAD P., KEITH J.D.
Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic
and ambryologic implications.
Amer. J. Cardiol., 13, 510, 1964.
128. VAN PRAAGH R., VAN PRAAGH S.
Isolated ventricular inversion.
Amer. J. Cardiol. 17, 395, 1966.
129. VAN PRAAGH R.
What is Taussig Bing malformation.
Circulation 38, 445, 1968.
130. VAN PRAAGH R.
Left ventricular obstruction in double outlet right ven-
tricle.
Reply to the editor.
Amer. Heart J., 83, 290, 1972.
131. VAN PRAAGH S., DICK McDONALD, DELISLE G., VAN
PRAAGH R.
Ventricule droit à double issue. Constations necropsi-
ques sur 45 cas et application diagnostiques et chirur-
gicales.
Cœur, numéro spécial Journées internationales de
cardiologie pédiatrique, 1973, p. 319.
132. VAN PRAAGH R., PEREZ-TREVINO C., REYNOLDS J.L.,
MOES C.A., KEITH J.D., ROY D.L., BELCOURT Ch., WEIN-
BERG P.M., PARISI L.
Double outlet right ventricle S, D, L (with subaortic
ventricular septal defect and pulmonary stenosis).
Report of six cases.
Amer. J. Cardiol., 35, 42, 1975.
133. VENABLES A.W., campbell P.E.
Double outlet right ventricle. A review or 16 cases with
10 necrospy specimen.
Brit. Heart J. 28, 461, 1966.

134. VERNANT P., BOUCHARD F., CORNU C., OUSTRIERES G.O.

La pression « capillaire » pulmonaire et auriculaire gauche dans les shunts gauche-droit. Leur rôle dans le déterminisme de l'hypertension pulmonaire.
Arch. mal. cœur, 52, 676, 1959.

135. VERNANT P.

Le ventricule droit à double issue. Introduction. Cœur, numéro spécial Journées internationales de cardiologie pédiatrique, 1973, p. 316.

136. VERNANT P., CORONE P., GAUDEAU S., DUCAM H., GESCHWIND J., NITENBERG A., POLLET J.C.

Résultats de la chirurgie réparatrice de la tétralogie de Fallot (A propos de 79 opérés et de 30 contrôles hémodynamiques et angiographiques).
Arch. Mal. cœur, 67, 279, 1974.

137. WATSON H.

Paediatric cardiology.
Lloyd-Luke Ltd, London, 1968.

138. WEDEMEYER A.I., LUCAS R.V., CASTANEDA A.R.

Taussig Bing malformation, coarctation of the aorta and reversed patent ductus arteriosus.
Operative correction in an infant.
Circulation, 42, 1021, 1970.

139. WITHAM A.C.

Double outlet right ventricle a partial transposition complex.
Amer. Heart J., 53, 928, 1957.

